

**Реферативный обзор диссертации Юхсин Триста Фу
«Ассоциативная связь интеллектуального уровня, зрительно-моторной
координации, личностных свойств, адаптивного поведения у лиц
с синдромом Вильямса»**

Н.Б. Флорова,

*кандидат биологических наук, сотрудник информационно-аналитического сектора
Фундаментальной библиотеки, ГБОУ ВПО МГППУ, Москва, Россия,
ninaflorova@yandex.ru*

Juhsin Trista Fu (Тайвань) — американский клинический психолог, доктор философии (PhD), входит в Национальный регистр специалистов системы здравоохранения США National Provider Identifiers (NPI) Registry. Предлагаемый материал содержит системное описание динамики формирования специфического поведенческого конструкта у взрослых в ситуации генетической аномалии. Автор рассматривает данное заболевание как изменчивое состояние, в определенной мере поддающееся вмешательствам.

Ключевые слова: синдром Вильямса, адаптивное поведение, психологическое сопровождение, возраст, домены поведения.

Для цитаты:

Флорова Н.Б. Реферативный обзор диссертации Юхсина Триста Фу «Ассоциативная связь интеллектуального уровня, зрительно-моторной координации, личностных свойств, адаптивного поведения у лиц с синдромом Вильямса» [Электронный ресурс] // Современная зарубежная психология. 2015. Т. 4, № 1. С. 123—131. URL: <http://psyjournals.ru/jmfp/2015/n1/76180.shtml> (дата обращения: дд.мм.гггг).

For citation:

Florova N.B. Review of dissertation The Association of Intelligence, Visual-Motor Functioning, And Personality Characteristics with Adaptive Behavior in Individuals with Williams Syndrome by Juhsin Trista Fu [Elektronnyi resurs]. *Journal of Modern Foreign Psychology*, 2014, vol. 4, no. 1. pp. 123—131. Available at: <http://psyjournals.ru/en/jmfp/2015/n1/76190.shtml> (Accessed: dd.mm.yyyy). (In Russ., Abstr. in Engl.).

Об авторе

Juhsin Trista Fu живет и работает в Сан-Диего (Калифорния, США), специализируется на проблемном поведении подростков и взрослых. Образование — California School of Professional Psychology at Alliant International University (for Clinical Psychology), Yale University,

School of Medicine, Dept. of Psychiatry (for APA Predoctoral Fellowship).

Актуальность исследования

В специальной литературе немного эмпирических, научно обоснованных данных по непрерывному пожизненному психоло-

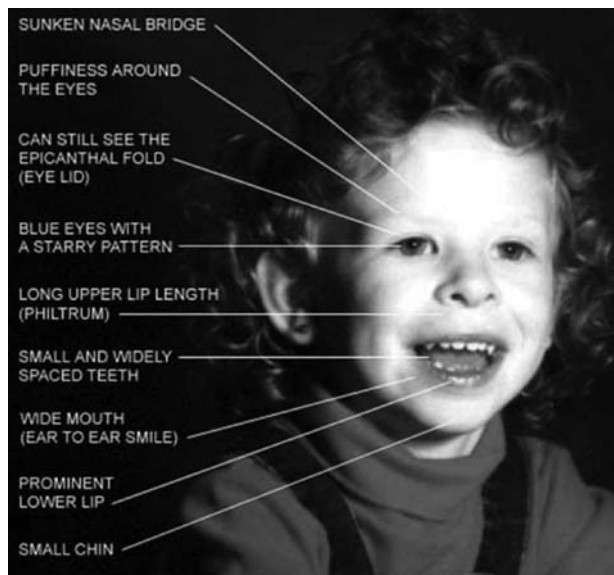
гическому сопровождению и возможностям реабилитации лиц с синдромом Вильямса. Предлагаемый материал [1] восполняет этот пробел, давая системное описание динамики формирования специфического поведенческого конструкта у взрослых в ситуации генетической аномалии. Автор рассматривает данное заболевание как изменчивое состояние, в определенной мере поддающееся вмешательствам. Оригинальный текст отличается высокой культурой и прозрачностью научного языка.

О заболевании

Синдром Вильямса представляет собой редкую (1:20 000) врожденную генетическую аномалию, диагностируемую в

раннем детском возрасте и иначе называемую «синдромом эльфа» благодаря характерной внешности: вдавленная переносица, отечность вокруг глаз, эпикант, голубые глаза со «звездчатой» радужкой, мелкие и редкие зубы, широкий рот с улыбкой «от уха до уха», маленький подбородок, длинная верхняя и выступающая нижняя губы (см. рис.).

Это аутосомно-доминантное заболевание — следствие делеции длинного плеча хромосомы 7q11.23, охватывающей 28 генов [http://www.dnlab.ru/diseases-diagnostics/williams-syndrome]. Активно изучается в последние два десятилетия, с огромным прорывом в последние годы благодаря развитию психологии и возможностям диагностирования врожденных повреждений генома.



Источник: <http://greatmindsofscience.tumblr.com/post/32154361896/whatsyourdiagnosis-williams-syndrome-williams>

Для синдрома характерно сочетание дефицита наглядно-образного мышления, неврологических расстройств, гиперактивности, повышенной эмоциональности, коммуникативности, музыкальности, развитой речи. Такие дети не могут осуществлять трудовые операции и неспособны к планированию какой-либо деятельности.

В последнее время в интернет-сетях отмечается рост интереса молодых родителей к данной патологии.

Цель исследования

Исследовались особенности психологического сопровождения лиц с дефицитом адаптивного поведения в контексте конкретного генетического заболевания (далее — WS).

Объект и инструментарий исследования

К исследованию были привлечены 100 индивидов с WS в диапазоне возрастов от 12 до 52 лет и 13 индивидов с нарушениями развития другой этиологии (DD).

Использовалась база данных Лаборатории нейрокогнитивной диагностики Института биологических исследований Солка (г. Ла-Хойя, Калифорния) по нейрокогнитивным и поведенческим показателям больных синдромом Вильямса и другими расстройствами с 1995 г. Все ис-

следования проводились дифференцированно в разных возрастных группах.

Адаптивное поведение исследовалось с помощью инструмента *Scales of Independent Behavior-Revised* (SIB-R; Bruininks, Woodcock, Weatherman, & Hill, 1996), с предикторными параметрами IQ, визуальномоторное ориентирование, личностные характеристики (гиперкоммуникативность и повышенная тревожность). Гиперкоммуникативность оценивалась по шкале the Social Closeness subscale (укороченная форма of *Multidimensional Personality Questionnaire* (MPQ; Tellegen, 1985) и the Social Approach score on the *Salk Institute Sociability Questionnaire* (SISQ; Jones et. al., 2000). Повышенная тревожность оценивалась по шкале Stress Reaction subscale MPQ и the Anxious/Depressed score on the *Child Behavior Checklist* (CBCL; Achenbach & Rescorla, 2001). Родители также заполняли опросник, куда помещались демографические данные. Детально описаны инструменты работы с сохранным интеллектом, пространственной ориентацией и другими параметрами.

Научно-практическая часть работы

Автор детально описал динамику формирования научного знания о WS, опираясь на клиническое его определение: «.. WS есть личностное расстройство с неврологической симптоматикой и характерными профилями когнитивной и личностной типологии»¹.

¹ Affect, social behavior and brain in Williams Syndrome / U. Bellugi, A. J?rvinen-Pasley, T. Doyle, J. Reilly, J. Korenberg // Invited Paper Submitted to Current Directions in Psychological Science. 2007. № 16. P. 99—104.

Когнитивный фенотип WS характеризуется относительно успешным развитием аудиторной памяти и речи, и менее развитой зрительно-пространственной ориентацией на восприятие, конструирование и встраивание (интеграцию). Исследования 2010—2011 гг. по интеллектуальному развитию носителей WS отмечают сильные затруднения в решении задач, если при этом требуется навык зрительно-пространственного конструирования. Отмечается также четкая ассоциация с дефицитностью навыка детального (глубокого) планирования деятельности, что может служить причиной торможения в зрительно-двигательной деятельности (2006 г.). В период 2000—2004 гг. было показано, что у лиц с WS необычны личностные профили: высокая социализируемость, чрезмерно выраженные (аффектированные) дружелюбие, эмпатия и тревожность. Таким детям диагностируют обычно умственную отсталость различной степени и прогнозируют неизбежные трудности обучения в образовательных учреждениях.

10 лет назад уже было ясно, что адаптивное поведение (далее АП) таких субъектов подразумевает стремление к достижению результатов соответственно личностному развитию, прежде всего в отношении взаимодействия, социализации и навыков повседневной жизни². Автор приводит также концепцию структуры адаптивного поведения Liss с соавторами 2001 г., в которой АП объе-

диняет наблюдаемые и измеримые навыки и модели поведения, формирующие независимую личность и умение справляться с повседневностью.

Дефицитность АП при WS известна с середины 90-х гг. прошлого века. Так, в 1994 г., Gosch and Pankau заявили, что у детей с диагностированным WS уровень АП отстает от IQ и хронологического возраста, и объяснили этот факт неспецифической задержкой умственного развития. В это же время (1997) Davies, Howlin, & Udwi подтвердили, что, несмотря на одинаковый уровень общей картины когнитивных нарушений, лишь немногие взрослые индивиды с WS способны реально достичь относительной самостоятельности, равно как и справляться с трудностями жизни, по сравнению со взрослыми из группы лиц с иными нарушениями интеллекта генетической этиологии (синдромом Дауна и другими).

Более того, начиная с 1997 г. показано, что для детей и подростков возрастного диапазона 4—18 лет с WS типичны относительно хорошо развитые домены социализации и коммуникативности и слабо развитые домены повседневных навыков и конструктивной деятельности. Однако, в 1998 г. было показано, что, судя по показателям этого шкалирования, у взрослых с WS на фоне сохраняющегося уровня социализации уровень коммуникативности резко снижался и был даже ниже уровня навыков повсед-

² Predictors of outcome among high-functioning children with autism and asperger syndrome / P. Szatmari, S.E. Bryson, M.H. Boyle, D.L. Streiner, E. Duku // Journal of Child Psychology and Psychiatry. 2003. № 44. P. 520—528.

невной жизни. Автор называет такие сниженные и стабильные домены соответственно «пространствами слабости» и «пространствами силы».

Одновременно была выявлена связь АП при WS с когнитивными и личностными профилями. Исследователи провели аналогию в своих рассуждениях с данными о том, что АП индивидов с ментальными ретардациями (задержками психического развития ЗПР) связано с их интеллектуальным развитием, и клиническими наблюдениями о наличии сходных нарушений у больных WS. В результате в 2000 г. Mervis and Klein-Tasman показали, что моторная недостаточность у детей с WS в сочетании с нарушениями визуально-пространственной ориентации приводит к затруднениям в повседневной жизни, таким как одевание, мытье, уборка, приготовление пищи, определение времени суток. Наконец, ряд авторов указывают на то, что поведенческие и психологические характеристики WS — тревожность, социальная расторможенность, низкая толерантность к фрустрации — также снижают возможности самоидентификации в социуме.

Автор ставит перед собой вопрос о связанности АП с социальной расторможенностью. Он пишет: «... с одной стороны, исследователи согласны между собой, что это качество составляет сильную сторону личности и облегчает социальное взаимодействие. С другой стороны, оно может приводить по мере взросления к проблемам с работой и межличностными контактами. На сегодняшний день нет систематического исследова-

ния воздействия этого личностного качества на АП у больных с WS».

Эти соображения побудили автора к системному исследованию взаимосвязи АП у лиц с WS с интеллектуальным развитием, зрительно-моторной динамикой, гиперкоммуникабельностью и повышенной тревожностью. Также автор полагал, что ему удастся: 1) выявить прогнозные (предикативные) факторы АП применительно к данному диагнозу, в результате чего появится возможность более тщательного выявления дефицитности и ресурсов у этой категории больных; 2) получить достоверные клинические и терапевтические описания течения заболевания с тем, чтобы совершенствовать инструменты вмешательства применительно к WS-популяции.

Автор четко определяет предмет и инструментарий своего исследования, анализируя соответствующие литературные источники. Так, он пользуется двумя определениями АП: данным в 1983 г. Grossman: «... уровень, при котором индивид действует и ощущает себя личностью, ответственно отвечая культурным и социальным нормативам», а также по Cicchetti and Sparrow (1990):

1) АП — понятие, принятое для описания динамики возрастных изменений и сложности адаптивного поведения. Каждому возрасту присущ свой тип АП.

2) АП идентифицируется по стандартам социализации и/или системы представлений. Поэтому многие оцениваемые формы поведения могут быть общими (универсальными), и их оценки зависят от культурного фактора.

3) АП оценивается по принятым критериям поведения, но никак не по способностям. Поэтому индивид может быть способным на активность, но не реализует эту способность устойчиво, вероятно из-за утраты мотивации или возможностей.

АП поддается изменению и могло бы поддаваться усилиям, ориентированным на реабилитацию. Эффективность этих усилий зависит от того, насколько успешно индивид может существовать в своей жизненной среде и от того, какова динамика симптоматики в течение жизни. Владение этой информацией может помочь индивидуально подойти к составлению плана работы с каждым таким больным, с тем, чтобы он мог реализовать свой потенциал по максимуму.

Автор детально описывает клинический профиль WS, указывая частоту этого заболевания как 1 на 7500 живых новорожденных по данным 2002 г. Stromme, Bjornstad, & Ramstad (гораздо более высокую по сравнению с данными Центра Медицинской Генетики РФ).

Приводится детальное описание типового диагностического инструментария 1994—1986 гг., применяемого в диагностической работе с детскими популяциями. Продемонстрированы разные диагностические возможности (по диапазону и точности диагноза) у разных опросников и тестов применительно к данной проблеме. Указаны все выявленные личностные характеристики в группах детей с WS на данный момент. Эти возможности сопоставлены с диагностированием текущего психологического статуса у взрослых с WS по алгоритму 1996 г. Psy-

chiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disabilities (PAS-ADD) и показано, что этот инструмент позволяет выявить нарушения ментальной сферы только у 24% выборки, и только по тревожности и фобиям. Делается вывод об отставании возможностей диагностики от потребности совершенствования методик вмешательств.

Приводятся примеры специфичных дисфункциональных состояний при WS, например отсутствие эластина. Гипермобильность у детей с WS связывают с отсутствием у них эластина в соединительных тканях и нестабильностью положения суставов. Чтобы существовать с такими суставами, дети с WS прибегают к различным атипичным положениям тела, — в результате у них наблюдаются кифоз, лордоз и другие проявления дефицита эластина. С возрастом у таких больных развивается гипокинетическая походка, со снижением скорости и длины шага. Эти показатели могут, по мнению исследователей, быть диагностическими критериями WS. Другим примером специфичного диагностического теста на WS может быть нарушение формы мозолистого тела мозга (corpus callosum) — сплетения нервных волокон, соединяющих полушария. Это образование в случае WS уменьшается в объеме, и обедняется его насыщенность нейронными структурами. Также показано изменение объема серого вещества мозга в задней доле таламуса. Показана дисфункция дорсального отдела, ответственного за принятие решений и перемещения в пространстве.

Есть также версия, что у детей с WS развитие системы, ответственной за визуально-моторное развитие, сильно замедлено, а все соответствующие неврологические составляющие сохранены и лишь тормозятся.

Установлено, что WS ассоциируется с существенным повышением показателей социализации и коммуникабельности по шкале SISQ. В то же время у них наивысшие показатели социальной близости по шкале MPQ (имеется в виду сопричастность таких людей друг другу и окружающим в социуме). Не обнаружено существенных различий от других групп сравнения по показателю реактивности на стресс. По мере взросления люди с WS могут переживать снижение уровня общей тревожности или могут в той или иной мере обучиться навыку преодоления этого состояния.

Автор рассматривает полученные результаты по отдельным позициям.

Так, по профилям АП у лиц с WS обнаружено, что показатели шкалы foot function scores (ffi) (функциональная активность стопы) действительно сильно различаются у лиц с WS и у лиц с другими расстройствами. Получено подтверждение, что WS ассоциировано с дефицитностью АП по показателям IQ и хронологического возраста, что связано с неспецифической задержкой умственного развития. Показано, что WS сопряжен с дефицитностью моторики и планирования. При этом показано, что по шкале Вайнленд АП VABS выраженные навыки моторики присущи только детям до 6 лет. Действительно, у детей от 4 до 8 лет

четко выражены домены коммуникабельности и социализации, по сравнению с навыками повседневной деятельности. У взрослых наоборот коммуникативность резко снижается. Автор подчеркивает, что у лиц с WS выраженная социализация не обязательно сочетается с выраженной коммуникабельностью.

По предикторам АП у лиц с WS была выдвинута рабочая гипотеза о том, что по IQ возможно прогнозировать личностные характеристики, прежде всего гиперкоммунибельность и повышенную тревожность. Регрессивный анализ показал, что действительно IQ и зрительно-моторная деятельность представляют собой оптимальные предикторы АП, причем второй параметр — в первую очередь. Предложена трехмерная модель формирования доменов АП у лиц с WS и прогнозирования успешности АП. Что касается IQ, то по нему возможно прогнозировать успешность формирования навыков повседневности. Автор полагает, что IQ ассоциирован с доменом социализации АП у взрослых и подростков, но не у маленьких детей. Он считает, что способность оценить правила и нормы, диктуемые социализацией, которые связаны с IQ определяет для взрослых с WS их возможности лучше адаптироваться в социуме по сравнению с детьми, у которых превалирует «дружественная открытость к общению» в чистом виде. Это подтверждается данными других авторов, согласно которым пациенты с WS сильно уязвимы к сексуальному насилию именно в силу своей расторможенности в контактах и аффектации.

Среди личностных характеристик, связанных с WS, автор, в противоположность многим исследователям, не выделяет гиперкоммуникабельность и тревожность в особую предикативную группу факторов. Он считает гораздо более интересной обнаруженную коррелятивную связь между доменом Достижений шкалы MPQ и доменами навыков моторности и повседневной жизни SIB-R Motor Skills Cluster и Personal Living Skills Cluster. Автор полагает, что не-социальные домены АП прочно связаны с мотивацией деятельности лиц с WS, что открывает определенные возможности разработки программ сопровождения таких больных. Автор полагает, что главным результатом проведенного исследования стало выявление взаимосвязи мотивации к действию и АП. Эту позицию поддерживают и другие исследователи, показавшие в 2007 г., что дошкольники с WS отличались сильно выраженным дефицитом мотивации к творчеству по сравнению даже с детьми с синдромом Дауна. Есть также данные о том, что низкая толерантность к фрустрации у лиц с WS может привести к снижению стремления даже пытаться делать что-то самое необходимое в течение дня, чтобы обслужить себя.

Выводы

Автор полагает: «Понимание адаптивных возможностей лиц с WS имеет решающее значение, так как оно будет способствовать совершенствованию сопровождения и лечения и поможет повысить качество жизни этой популяции. Данное исследование показало, что подростки и взрослые с WS испытывают тотальный дефицит АП. Они... намного лучше осваиваются в социальных доменах окружающего мира, чем в не-социальных, по сравнению с больными других диагностических групп. Исследование показало также, что IQ и зрительно-моторная динамика в значительной мере определяют и прогнозируют уровень АП. Зрительно-моторная динамика особенно важна в прогнозировании огромного количества параметров АП. Хотя личностные характеристики не могут считаться предикторами АП, мотивация к достижениям целей прочно коррелирует с не-социальными доменами АП. Наконец, мы обнаружили связанное с возрастом снижение доменов Социального Взаимодействия и Коммуникативности. Вмешательства могли бы быть направлены на укрепление зрительно-моторной и моторной деятельности и мотивацию достижений, если принять во внимание потребности таких больных в развитии».

ЛИТЕРАТУРА

1. *Fu J. T.* The association of intelligence, visual-motor functioning, and personality characteristics with adaptive behavior in individuals with williams syndrome. [Электронный ресурс] / Alliant International University // ProQuest, Dissertations and Theses, 2012. 117 p. URL: <http://search.proquest.com/docview/1080530412?accountid=35419> (дата обращения: 15.03.2014).

Brief review of dissertation "The Association Of Intelligence, Visual-Motor Functioning, And Personality Characteristics With Adaptive Behavior In Individuals With Williams Syndrome" by Juhsin Trista Fu

N.B. Florova,

*staff member of the Fundamental Library information-analytic sector,
Moscow State University of Psychology and Education, Moscow, Russia,
ninaflorova@yandex.ru*

Juhsin Trista Fu (Taiwan) is an American clinical psychologist, doctor of philosophy (PhD), on the national register of health professionals of United States National Provider Identifiers (NPI) Registry. The proposed material gives a systematic description of the dynamics of specific behavioral construct in adults in situation of genetic anomalies. The author regards this condition as a volatile state which to a certain extent responds to interventions.

Keywords: Williams syndrome, adaptive behavior, psychological support, age, behavioral domains.

REFERENCES

1. Fu J.T. The association of intelligence, visual-motor functioning, and personality characteristics with adaptive behavior in individuals with williams syndrome. [Электронный ресурс] / Alliant International University // *ProQuest, Dissertations and Theses*, 2012. 117 p. URL: <http://search.proquest.com/docview/1080530412?accountid=35419> (дата обращения: 15.03.2014).