

**Темникова Юлиана Валерьевна**

логопед

ФГБУ ДПНС «Калуга-бор»

г. Калуга, Калужская область

## **ВЛИЯНИЕ СИНАПТИЧЕСКОГО ПРУНИНГА НА МЕТОДИКУ ФОРМИРОВАНИЯ ФОНЕМАТИЧЕСКОГО СЛУХА У ДЕТЕЙ С РАССТРОЙСТВОМ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА**

***Аннотация:** статья посвящена проблеме влияния нейробиологических механизмов синаптического прунинга на формирование фонематического слуха у детей с расстройствами аутистического спектра (РАС) в логопедической практике. Актуальность исследования обусловлена ростом распространённости РАС и устойчивостью нарушений фонематического восприятия, затрудняющих речевое развитие. Новизна работы заключается в междисциплинарном сопоставлении данных о микроглиально-опосредованной синаптической элиминации, mTOR-зависимой регуляции нейронной пластичности и современных логопедических подходов. Цель статьи – обосновать модификацию методики формирования фонематического слуха у детей с РАС с опорой на представления о нейронной избыточности и нарушенной элиминации синапсов. Материал адресован специалистам в области специального дефектологического образования и практикующим логопедам.*

***Ключевые слова:** расстройства аутистического спектра, синаптический прунинг, микроглия, mTOR-сигнализация, фонематический слух.*

Введение.

Расстройства аутистического спектра рассматриваются в современной клинической и психолого-педагогической литературе как гетерогенная группа нарушений нейроразвития с ранним дебютом социально-коммуникативных трудностей и стереотипного поведения. Международные эпидемиологические данные

свидетельствуют о устойчивой тенденции к росту частоты РАС, при этом значительная доля детей сохраняет выраженные нарушения речи и языка даже при доступности специализированной помощи, что усиливает интерес к поиску оснований для пересмотра традиционных коррекционных стратегий.

Существенную роль в патогенезе РАС занимают нарушения формирования и «подстройки» нейронных сетей, связанных с изменением регуляции синаптической пластичности, воспалительными процессами в мозге, дисфункцией митохондрий и гиперактивацией сигнального пути mTOR, влияющих на процессы образования и элиминации синапсов. На этом фоне особое значение приобретает изучение связи между нарушениями синаптического прунинга и спецификой формирования фонематического слуха у детей с РАС, так как фонематическое восприятие лежит в основе освоения импрессивной и экспрессивной речи, а любое смещение во временной организации слухоречевой обработки отражается на развитии языковой системы в целом. Чрезмерная или недостаточная синаптическая обрезка может лежать в основе некоторых расстройств развития нервной системы, включая аутизм, шизофрению и эпилепсию. также имеются нейродегенеративные заболевания, в основе которых лежит гибель нейронов, предположительно в связи с реактивацией прунинга в более позднем возрасте. однако механизмы синаптического прунинга установлены недостаточно и по сей день [4].

Цель исследования заключается в теоретическом обосновании влияния синаптического прунинга на методику формирования фонематического слуха у детей с РАС и в описании методических решений, согласованных с современными нейробиологическими представлениями о РАС. Для достижения поставленной цели решаются следующие задачи:

- 1) охарактеризовать на уровне имеющихся нейробиологических данных механизмы синаптического прунинга и их нарушения при РАС;
- 2) проанализировать результаты отечественных исследований, посвящённых оценке и развитию фонематического слуха у детей с РАС;

3) предложить методические принципы построения логопедических программ формирования фонематического слуха у детей с РАС с учётом данных о синаптическом прунинге.

Новизна исследования связана с обращением к нейробиологической модели РАС при интерпретации логопедических данных и с попыткой включить параметры синаптической элиминации в систему аргументации при выборе приёмов формирования фонематического слуха.

#### *Материалы и методы.*

В качестве материалов аналитического обзора отобраны пять публикаций, отражающих три взаимосвязанных направления: нейробиологические механизмы синаптического прунинга, mTOR-зависимая регуляция синаптической пластичности при РАС и логопедические исследования формирования фонематического слуха у детей с РАС. М.А. Адильжанова [1] исследует формирование фонематического слуха и первоначальных аудиальных компетенций у дошкольников с РАС, отнесённых к предлингвистической группе по уровню развития фонетики, лексики и грамматики; автор описывает программу дифференциации неречевых звуков, основанную на устойчивых имитативных навыках, и приводит данные об успешном становлении базовых слухоречевых умений после реализации программы. Д.Э. Гояева с соавторами [2] анализирует специфику оценивания фонематического слуха у детей с РАС, применяя фонематические субтесты комплексной диагностической батареи «КОРАБЛИК» («Повторение слов», «Повторение псевдослов», задания на понимание существительных и глаголов), и показывает, что показатели по заданию «Повторение псевдослов» наилучшим образом отражают выраженность речевых нарушений независимо от уровня интеллекта. А.П. Демидова и З.М. Сафронова [3] описывают структуру импрессивной речи у детей с РАС, уровни понимания речи и фонематического слуха, предлагают адаптированный диагностический материал для старших дошкольников и приводят результаты коррекционной работы по развитию фонематического слуха, связывая динамику понимания речи с целенаправленной логопедической

программой. В.А. Жмуров и соавторы [4] обобщают данные о молекулярных механизмах синаптического прунинга, связанных с активностью микроглии, системой комплемента и различными сигнальными каскадами, регулирующими отбор и элиминацию синаптических контактов в онтогенезе. Е.А. Трифонова с коллегами [5] рассматривает mTOR-зависимую регуляцию синаптической пластичности при РАС, влияние материнской иммунной активации и аутоантител на формирование синаптических сетей, описывает данные о повышении синаптической плотности в височной коре у детей и взрослых с РАС и связывает этот феномен с нарушенным синаптическим прунингом и микроглиальной дисфункцией. Методологическая основа работы включает сравнительный анализ указанных исследований, интерпретацию нейробиологических данных с позиции структурно-функциональной организации слухоречевых зон коры и содержательный анализ логопедических методик с точки зрения их соответствия принципам деятельности-зависимой синаптической элиминации.

#### *Результаты и обсуждение.*

Современные нейробиологические публикации подчёркивают, что синаптический прунинг представляет собой длительный процесс пересмотра синаптических контактов, опирающийся на взаимодействие нейронов, микроглии и молекулярных систем, регулирующих синаптическую стабильность и элиминацию [4; 5]. В раннем онтогенезе формируется избыточная сеть связей, после чего постепенно сокращается число неэффективных синапсов, что повышает точность передачи информации и снижает нейронный «шум». Анализ работ В.А. Жмурова и соавторов [4] позволяет заключить, что в процессе прунинга участвуют каскады, связанные с комплемент-зависимой опсонизацией синапсов, нейротрофическими факторами и рецептор-опосредованной регуляцией внутриклеточных путей. Сведения, приведённые Е.А. Трифоновой и коллегами [5], дополняют эту картину указанием на связь гиперактивации mTOR с нарушением баланса между биосинтезом белка в синапсах, автофагией и микроглиальной элиминацией синапсов. В обзоре подчёркивается, что у части пациентов с РАС

выявляют повышенную синаптическую плотность пирамидных нейронов височной коры, что интерпретируется как следствие недостаточного прунинга и избыточного сохранения синаптических контактов в кортисных сетях, связанных с переработкой слухоречевой информации [5]. Такие данные создают основу для связи между нарушением синаптической элиминации и трудностями переработки сложных звуковых паттернов, наблюдаемыми у детей с РАС.

С точки зрения работы слухоречевой системы избыточное количество синаптических контактов в сочетании с нарушением временной организации возбуждения и торможения приводит к снижению избирательности реакции корковых нейронов на акустические контрасты, ответственные за различение фонем. В условиях РАС подобная дискоординация сочетается с изменённой регуляцией внимания и сенсорной фильтрации, что делает задачи фонематического анализа особенно трудными. Клинические работы, посвящённые описанию слухоречевых особенностей при РАС, подчёркивают сочетание сохранности периферического слуха с трудностями выделения значимой информации из речевого потока, низкой чувствительностью к интонационным и просодическим характеристикам, избирательностью по отношению к определённым звукам и гипер- или гипочувствительностью к сенсорным стимулам [3; 5]. При такой конфигурации нейронной организации любое упражнение, нацеленное на формирование фонематического слуха, фактически выступает как инструмент направленного изменения структуры синаптических сетей в слухоречевых зонах.

Логопедические исследования последних лет демонстрируют, что фонематический слух у детей с РАС развивается на фоне выраженного неравномерного профиля речевого и когнитивного развития, а типичные этапы формирования фонематического восприятия часто смещены или удлинены. В работе А.П. Демидовой и З.М. Сафроновой [3] предложена система уровней понимания речи (от нулевого до расчленённого), связанная с состоянием импрессивной речи и фонематического слуха у старших дошкольников с РАС. Авторы показывают преобладание нулевого и ситуативного уровней понимания речи в выборке и подчёркивают, что развитие фонематического слуха рассматривается ими как

обязательное условие перехода к более высоким уровням. Результаты логопедической программы, ориентированной на развитие понимания речевых инструкций через фонематический слух, указывают на улучшение понимания речи у двух третей детей, включённых в коррекционную работу, а также на повышение уровня «учебного поведения» и навыков слушателя [3]. Так, коррекционно-развивающая работа с детьми с РАС должна начинаться с определения уровня понимания речи, потому что эхолалии не являются показателями высокого уровня речевого развития. Этап развития фонематического слуха является одним из важнейших в понимании речи у детей с РАС. С точки зрения рассматриваемой темы эти данные подтверждают связь между целенаправленным формированием фонематического слуха и качественными изменениями в импрессивной речи у детей с РАС, что согласуется с представлением о деятельности-зависимой модификации синаптических сетей.

Исследование Д.Э. Гояевой и соавторов [2] дополняет картину, относясь к задачам диагностики фонематического слуха у детей с РАС. Авторы применяют фонематические субтесты батареи «КОРАБЛИК» и приходят к выводу, что задания на повторение псевдослов обладают наибольшей чувствительностью к дефициту фонематического восприятия и наименее зависят от уровня общего интеллекта. Результаты тестов, требующих подсчета фонем, выделения одинаковых первых фонем слов или убрать заданную фонему из слова и произнести его, еще в большей степени будут зависеть от уровня интеллектуального развития ребенка. Результаты данного исследования показывают, что задача разработки точных и чувствительных к нарушениям фонематического восприятия языковых тестов, доступных детям с РАС, остается актуальной. Для обсуждаемой темы этот вывод имеет принципиальное значение: задания на псевдослова активируют механизмы, связанные с сегментацией и временным кодированием звуковых цепочек, а именно те процессы, которые особенно уязвимы при нарушенном синаптическом прунинге в слухоречевых зонах. Следовательно, включение упражнений, построенных по типу повторения псевдослов и слоговых цепочек, в мето-

дику формирования фонематического слуха у детей с РАС представляется обоснованным не только с диагностики, но и с нейробиологической точки зрения, поскольку такие задания способствуют «отбору» наиболее эффективных синаптических связей, обслуживающих фонематическую дифференциацию.

Работа М.А. Адильжановой [1] посвящена формированию фонематического слуха у детей предлингвистической группы с РАС и основана на идее опоры на имитативные навыки при освоении слухоречевых различий. Автор выделяет два речевых фенотипа внутри предлингвистической группы и описывает программу, в которой ведущим звеном выступает обучение различению неречевых звуков с постепенным переходом к дифференциации речевых сигналов. Работая над остальными направлениями логопедической коррекции, формируется психологическая база речи, звукоподражание на основе оральной имитации и переводится лексический запас из пассивного состояния в активное. Применение данной программы приводит к формированию первоначальных аудиальных компетенций: дети учатся дифференцировать предметы по названию, лучше распознают звуковые характеристики стимулов, что отражается на понимании речи и появлении элементов экспрессивной речи [1]. Такая структура программы хорошо согласуется с представлением о синаптическом прунинге как о механизме отбора функционально значимых связей: начальная работа с неречевыми звуками снижает уровень сенсорной перегрузки, «очищает» слуховую систему от случайных ассоциаций и готовит нейронную сеть к более тонкой дифференциации фонем. Приведем примеры дополнительных упражнений.

Упражнение 1. Последовательное предъявление двух невербальных звуков. Между ребенком и педагогом экран. Перед ребенком три предмета: барабан, пакет, ложка. Педагог бьет в барабан и шуршит пакетом – ребенок бьет в барабан шуршит пакетом.

Упражнение 2. Идентификация нового неречевого звука методом подбора. Между педагогом и ребенком экран. Перед ребенком три новых предмета (резинная игрушка, ксилофон, погремушка). Педагог сжимает резиновую игрушку –

ребенок должен протестировать звучание трех новых предметов и выбрать тот, который имеет идентичное звучание.

Сопоставление нейробиологических данных и логопедических исследований позволяет предложить несколько методических принципов построения программ формирования фонематического слуха у детей с РАС с опорой на феномен синаптического прунинга. Во-первых, последовательный переход от неречевых звуков к речевым, описанный у М.А. Адильжановой [1] и А.П. Демидовой, З.М. Сафроновой [3], соотносится с идеей поэтапного уменьшения сенсорной избыточности: на ранних этапах тренировок слуховая система ребёнка сталкивается с относительно простыми, хорошо различимыми по частотным и динамическим параметрам стимулами, что формирует устойчивые паттерны реакции в слуховой коре и создаёт базу для последующего тонкого фонематического анализа. Во-вторых, данные о чувствительности задания «Повторение псевдослов» к дефициту фонематического слуха у детей с РАС [2] указывают на необходимость активного включения подобных упражнений в коррекционные программы как средства тренировки временной сегментации и удержания звуковой последовательности. Синаптический прунинг в слухоречевых зонах при этом направляется серией повторяющихся, структурно сходных стимулов, что способствует укреплению тех синаптических путей, которые обеспечивают точное кодирование последовательности фонем. В-третьих, учитывая связь гиперактивации mTOR, микроглиальной активности и нарушенного прунинга при РАС [5], логопедическая методика должна минимизировать хаотичность стимульного потока, избегать избыточной вариативности упражнений и опираться на заранее прогнозируемую структурированную последовательность заданий. Такая организация коррекционной среды создаёт условия для более упорядоченной перестройки нейронных сетей, снижает риск закрепления неадаптивных паттернов ответа, связанных с сенсорной перегрузкой.

Наконец, существенным звеном выступает система поощрений и поддержания мотивации, подробно описанная в работе А.П. Демидовой и З.М. Сафроно-

вой [3], где используются разнообразные сенсорные и предметные подкрепления, а также этапное сокращение их частоты по мере формирования навыков слушателя и учебного поведения. С точки зрения нейробиологии РАС подобная организация подкрепления приобретает дополнительный смысл: стабильная, предсказуемая система вознаграждений облегчает закрепление нужных поведенческих и перцептивных паттернов, а связанная с ними нейронная активность получает преимущество в «конкуренции» за сохранение синаптических связей в процессе прунинга. В результате логопедическая программа, построенная с учётом данных о нарушении синаптического прунинга при РАС, предполагает сочетание чётко структурированного стимульного ряда, последовательного увеличения сложности фонематических заданий, опоры на имитативные стратегии и продуманной системы подкреплений, что обеспечивает более глубокую и устойчивую перестройку слухоречевых сетей.

#### *Заключение.*

Проведённый теоретический анализ показывает, что нейробиологическая модель РАС, основанная на представлениях о нарушенном синаптическом прунинге, продуктивно соотносится с логопедическими данными о формировании фонематического слуха у детей. Свидетельства гиперактивации mTOR, микроглиальной дисфункции и повышенной синаптической плотности в височной коре при РАС позволяют рассматривать дефицит фонематического слуха не только как поведенческое проявление, но и как отражение специфической конфигурации синаптических сетей. Анализ отечественных исследований демонстрирует, что коррекционные программы, ориентированные на ранние этапы слухоречевого онтогенеза, опоры на имитацию, поэтапную дифференциацию неречевых и речевых звуков и активное использование заданий на повторение псевдослов, сопровождаются улучшением понимания речи и становлением первоначальных аудиальных компетенций у детей с РАС. Формулируемые на этой основе методические принципы включают структурирование стимульного мате-

риала, дозированное повышение сложности фонематических задач, использование предсказуемой системы подкреплений и учёт индивидуального профиля сенсорной чувствительности ребёнка.

### *Список литературы*

1. Адильжанова М.А. Развитие фонематического слуха и первоначальных аудиальных компетенций на основе имитативных навыков у детей с расстройствами аутистического спектра / М.А. Адильжанова // Современные наукоёмкие технологии. – 2020. – №8. – С. 97–101. DOI 10.17513/snt.38180. EDN SELTAY

2. Специфика оценивания фонематического слуха и его особенностей у детей с РАС / Д.Э. Гояева, Т.С. Обухова, Т.М. Овсянникова [и др.] // Новые психологические исследования. – 2024. – №1. – С. 143–158. DOI 10.51217/npsyresearch\_2024\_04\_01\_07. EDN FNAQTZ

3. Демидова А.П. Влияние этапа развития фонематического слуха на понимание речи детей с РАС / А.П. Демидова, З.М. Сафронова // Мир педагогики и психологии: международный научно-практический журнал. – 2024. – №6 (95).

4. Молекулярные механизмы развития синаптического прунинга / В.А. Жмуров, Е.В. Кручинин, Д.В. Жмуров [и др.] // Уральский медицинский журнал. – 2020. – №1(184). – С. 58–63. DOI 10.25694/URMJ.2020.01.11. EDN ORMDXS

5. Трифонова Е.А. Аномальная активность сигнального пути mTOR в расстройствах аутистического спектра: возможности механизмообоснованной терапии / Е.А. Трифонова, А.А. Котлярова, А.В. Кочетов // Молекулярная биология. – 2023. – Т. 57. №2. – С. 243–253. DOI 10.31857/S0026898423020222. EDN EFQXLY