



**Генетика поведінки**



# **ЛАБОРАТОРНИЙ ЖУРНАЛ**

## **МОДУЛЬ 2**





# Генетика поведінки



## Лабораторне заняття № 7

### Тема: Темперамент

**Мета:** обговорити питання типів темпераменту, визначити власний темперамент, порівняти різні темпераменти між собою

#### Питання для обговорення:

1. Поняття темпераменту
2. Основні критерії та ознаки темпераменту
3. Визначення темпераменту
4. Найбільш розповсюджені та узагальнені типи темпераменту
5. Успадкування темпераменту

**Завдання 1.** Обговорити поняття тип темпераменту та його складових, заповнити таблицю 1.

**Темперамент** - формально-динамічна характеристика поведінки (стиль поведінки), пов'язана з біологічними структурами, що виявляється з раннього дитинства в широкому спектрі ситуацій та є стабільною в онтогенезі.

#### **Основні критерії (або ознаки) темпераменту:**

- 1 Формально-динамічний характер або стиль поведінки.
- 2 Зв'язок з біологічними підструктурами.
- 3 Генетична обумовленість.
- 4 Прояв в ранньому дитинстві.
- 5 Онтогенетична стабільність.
- 6 Прояв в широкому класі ситуацій.
- 7 Прояв в максимально важких для людини умовах.

Особливості поведінки, за якими судять про вираженість тієї чи іншої властивості темпераменту, змінюються з віком. Зміст цих характеристик у дітей в перші роки життя наступний:

**1 Активність** - рівень рухової активності і співвідношення періодів рухової активності і пасивності.

**2 Ритмічність** (регулярність) - передбачуваність часу появи поведінкових реакцій, пов'язаних з біологічними потребами організму, наприклад, чи хоче дитина їсти в один і той же час, легко чи його привчити засипати в певний час і т. ін.

**3 Наближення або віддалення** - безпосередня реакція на нові стимули. Наближення проявляється в позитивних емоціях (наприклад, дитина посміхається, побачивши нову іграшку) і у



## Генетика поведінки



відповідній рухової активності (в бажанні підійти до цієї іграшки і взяти її в руки). Протилежна реакція - віддалення - характеризується виникненням негативних емоцій на все нове (настороженістю, сльозами, переляком) і бажанням від цього нового і незнайомого опинитися якнайдалі (відштовхнути нову іграшку, втекти).

**4 Адаптивність** - легкість звикання до нових або мінливих умов.

**5 Інтенсивність реакцій** - енергетичний рівень реакції незалежно від її якості і спрямованості (наскільки інтенсивно виражається радість, невдоволення).

**6 Поріг реактивності** - рівень та інтенсивність впливу, необхідний для появи реакції (наскільки повинно бути шумно, щоб дитина втомилася, чи легко дитину розсмішити, чи легко вона розбудовується).

**7 Настрій** - співвідношення радісного стану і стану незадоволення.

**8 Відволікання** - ефективність дії нових стимулів на поведінку (наприклад, коли дитина плаче, легко чи його заспокоїти, показавши йому щось цікаве).

**9 Стійкість уваги і наполегливість** - дві взаємопов'язані характеристики, які проявляються в тому, наскільки довго дитина може займатися одним і тим самим і чи схильна вона продовжувати будь-яку діяльність, якщо виникають труднощі в її здійсненні.

Аналізуючи клінічні випадки, автори прийшли до висновку, що різні властивості темпераменту мають тенденцію утворювати синдроми властивостей, тобто при патологічних відхиленнях існує певне поєднання властивостей темпераменту:

**1 Легкий темперамент** характеризується ритмічністю у виникненні біологічних потреб, позитивною реакцією на нові стимули (наближенням), швидкою адаптацією до змін, переважанням позитивних емоцій і невисокою інтенсивністю їх вираження.

**2 Важкий темперамент** являє собою повну протилежність легкому і характеризується неритмічністю у виникненні біологічних потреб, негативною реакцією на нову ситуацію, повільною адаптацією до змін, переважанням негативних емоцій і високою інтенсивністю їх проявів.

**3 Темперамент з тривалим звиканням** характеризується повільною адаптацією і негативною, але слабкою за інтенсивністю, реакцією на нові ситуації.



## Генетика поведінки



Американські дослідники А. Басс і Р. Пломін, аналізуючи динамічні особливості поведінки, що задовільняють загальновизнаним критеріям темпераменту (поява в ранньому дитинстві, стабільність і т. ін.), прийшли до висновку, що основними властивостями темпераменту можна вважати активність, емоційність і соціабельність.

*Активність* являє собою прояв загального енергетичного рівня в моториці. Про активність свідчать три показники: темп рухів, інтенсивність і витривалість випробуваного. Про *температурі* (основний показник активності) можна судити по швидкості рухів. Люди, що мають високий темп, завжди поспішають, у них швидка мова, стрімкі рухи, вони ходять швидше, ніж інші, не можуть довго сидіти на одному місці і т.ін. *Інтенсивність* виявляється в амплітуді і силі рухів. Люди, які мають високий рівень цього показника, голосно стукають у двері і широко їх відкривають, у них залізне рукостискання, гучний голос, виразна жестикуляція. Третій показник - *витривалість* - свідчить про здатність довго залишатися активним, не втомлюватися.

*Емоційність* розглядається авторами як прояв двох негативних емоцій - страху і гніву. Про страх судять по інтенсивності тривалості впливу (те, що злякало, вже давно зникло, а страх залишився); по різноманіттю ситуацій, які викликають страх (одні бояться змій, інші - не тільки змій, а й собак, ос і чорних кішок); по фізіологічним реакціям що свідчать про стан активації. Гнів так само, як і страх, визначається по інтенсивності стимулу, необхідного для виникнення емоцій, а крім того, - за тривалістю латентного періоду (скільки часу проходить між стимулом, який викликав реакцію, і появою реакції) і за тривалістю реакції.

*Соціабельність* (або товарицькість) - виявляється в бажанні бути серед інших людей. Люди з високою соціабельністю уникають самотності, легко знайомляться з іншими людьми, волюють мати діяльність що пов'язана зі спілкуванням.

Прояв трьох цих властивостей темпераменту може змінюватися під впливом зовнішніх умов, однак можливості впливу на різні властивості неоднакові: найбільше схильні до навчання зовнішні прояви емоціональності, а найменше - активності.



# Генетика поведінки



## Таблиця 1 – Типи темпераменту

Тип темпераменту	Характеристика
Холерик	
Флегматик	
Сангвінік	
Меланхолік	

### Завдання 2. Визначення власного темпераменту.

За допомогою запропонованих матеріалів (методик визначення) визначити власний тип темпераменту. Скласти порівняльну таблицю темпераментів всередині групи та всередині родини здобувачів (за можливості) (таблиці 2 та 3).

## Таблиця 2 – Порівняння темпераменту

№	ПІВ або шифр	Стать	Вік	Колір очей	Колір волосся	Темперамент	
						Тест	Самовідчуття
1							
2							
3							

Примітка: Ф – флегматик, Х – холерик, М – меланхолік, С – сангвінік

## Таблиця 3 – Внутришньородинне порівняння темпераменту

№	ПІВ або шифр	Стать	Вік	Колір очей	Колір волосся	Темперамент	
						Тест	Самовідчуття
1							
2							
3							

Примітка: Ф – флегматик, Х – холерик, М – меланхолік, С – сангвінік

Таблицю здобувачі освіти заповнюють за можливістю

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.



# Генетика поведінки



## Питання для самоперевірки:

1. Які основні ознаки темпераменту Ви можете перерахувати?
2. Які особливості поведінки за якими визначають ознаки темпераменту у дітей?
3. Які методи визначення темпераменту Ви знаєте?
4. Як успадковується темперамент?
5. Яким чином середовище може впливати на прояви темпераменту?
6. Які основні властивості темпераменту?
7. Яким чином поєднують властивості темпераменту що утворюють синдроми?
8. Охарактеризуйте легкий темперамент.
9. Охарактеризуйте важкий темперамент.
10. Охарактеризуйте темперамент з тривалим звиканням.

## Лабораторне заняття № 8

**Тема: Особливості фізичних показників людини**

**Мета:** обговорити питання емоційного інтелекту, визначити власних темперамент, порівняти різні темпераменти між собою

### Питання для обговорення:

6. Конституціональні теорії особистості.
7. Конституціональна теорія темпераменту Кречмера
8. Конституціональна теорія темпераменту Шелдона.
9. Типи конституції тіла та їх психологічні характеристики.  
Основні вимірювані параметри

**Завдання 1.** Обговорити конституціональна теорія темпераменту Кречмера.

Широку популярність здобула конституціональна типологія Е. Кречмера, який, працюючи в клініці для душевнохворих, звернув увагу на те, що хворі з певним типом захворювання часто мають подібну статуру. У 20-х – 40-х роках ХХ століття Кречмер провів велике емпіричне дослідження, що складалося з двох



## Генетика поведінки



етапів. Спочатку на основі безлічі вимірів частин тіла він виділив чотири конституціональних типи:

1. ЛЕПТОСОМАТИК – тендітна статура, високий зріст, плоска грудна клітка, витягнуте обличчя, вузькі плечі, довгі ноги. В астеніка ці властивості виражені в крайньому ступені.

2. ПІКНІК – невеликий чи середній зріст, кругла голова на короткій шиї, велика повнота, виступаючий живіт.

3. АТЛЕТИК – зріст високий чи середній, міцна статура, добре розвинена мускулатура, вузькі стегна, опуклі лицьові кістки.

4. ДИСПЛАСТИК – безформна, неправильна будова тіла з порушенням пропорцій (широкі стегна в чоловіків; занадто великий зріст і т. п.).

Обстеживши кілька тисяч хворих, Кречмер установив, що найбільш вираженим виявився зв'язок між пікнічною будовою тіла і захворюванням на маніакально-депресивний психоз (64 % хворих з цим діагнозом виявилися пікніками), а серед епілептиків майже з рівною імовірністю зустрічалися атлетики, диспластики і лептосоматики.

Виходячи зі спостережень за хворими, Кречмер висунув припущення, що і люди зі здоровою психікою мають у своєму поведженні і психічному складі деякі риси, властиві хворим, але тільки слабкіше виражені. На основі цієї гіпотези він виділив і описав три типи особистості:

1. ШИЗОТИМІК – лептосоматична статура, замкнутий (з елементами аутизму), упертий, некритичний, схильний до абстрактного мислення, має складності в спілкуванні з людьми, часто спостерігаються коливання емоцій від дратівливості до сухості, у цілому погано пристосовується до оточення.

2. ЦИКЛОТИМІК – у багатьох відношеннях виступає протилежністю шизотиміка. Має пікнічну статуру, емоції коливаються між радістю і сумом, легко контактує з людьми, має реалістичні погляди на життя.

3. ІКСОТИМІК (від грецьк. – тягучий) – має атлетичну статуру, спокійний, невразливий, стриманий у жестах і міміці. Важко пристосовується до змін в обстановці, негнучкий і дріб'язковий.

Як видно з цих описів, психологічні типи Кречмера засновані на виділенні конгломерату рис темпераменту і характеру. І хоча він вважав, що поняття темпераменту визначене неточно, він відносив до нього саме сукупність формально-динамічних особливостей поведінки й емоційного



## Генетика поведінки



реагування, що обумовлені успадкованими особливостями організму (чутливість, емоційна забарвленість, психічний темп, особливості психомоторики). Але головним недоліком підходу Кречмера і, як наслідок, побудованої їм класифікації є те, що він йшов до вивчення психічного складу здорових людей від патології. Друга претензія полягає в тому, що виявлені ним статистичні зв'язки між будовою тіла і психічним складом не цілком підтвердилися в більш пізніх незалежних дослідженнях.

**Завдання 2.** Обговорити конституціональна теорія темпераменту Шелдона.

Паралельно з роботами Е. Кречмера в 40-х роках у США свою конституціональну типологію створив У. Шелдон. Переваги його підходу полягали, по-перше, у тому, що він йшов не від патології, а працював зі здоровими людьми; по-друге, він у своїх дослідженнях відштовхувався не від готових типів. Він самотужки вивів ці типи з результатів масових антропометричних вимірів і наступної статистичної їхньої обробки за допомогою кореляційного аналізу. Кожний з компонентів статури оцінювався за допомогою методики суб'єктивного шкалювання за семибальною шкалою. У результаті було виділено три крайніх типи статури (соматотипи):

1. ЕНДОМОРФНИЙ ТИП – великі і добре розвинені внутрішні органи, великий живіт, м'які округлі форми, мляві кінцівки, нерозвинені м'язи і кістки.

2. МЕЗОМОРФНИЙ ТИП – широкі плечі і грудна клітка, добре розвинені м'язи і кістяк, відсутність підшкірного жиру, велика фізична стійкість і сила.

3. ЕКТОМОРФНИЙ ТИП – відносно слабкий розвиток внутрішніх органів і статури, довгі і тонкі кінцівки, витягнуте обличчя і високе чоло, добре розвинені мозок і нервова система.

«Чисті» типи мають максимальні показники виразності ознак одного типу і мінімальні двох інших (7-1-1; 1-7-1 і 1-1-7 відповідно); змішані типи мають середні показники виразності ознак кожного типу (наприклад, 4-4-4). Далі Шелдон на великих групах людей провів окреме дослідження вираженості в них 50-ти рис характеру й особистості, що були відібрані на основі змістовного аналізу з початкового списку, що включав у себе назви 650-ти рис. Вираженість цих якостей також оцінювалася за семибальною шкалою, а результати були піддані кореляційному аналізу. Виявлені в такий спосіб групи рис (з високими





## Генетика поведінки



позитивними кореляціями усередині групи і негативними кореляціями між рисами, що були віднесені до різних груп) Шелдон відніс до первинних компонентів темпераменту і дав їм назви «вісцеротонія», «соматотонія» і «церебротонія». Кожна з них характеризується 20-ма рисами; нижче наведені деякі з них:

**ВІСЦЕРОТОНІЯ (7-1-1)** – розслабленість, любов до комфорту, уповільнені реакції, любов до їжі, привітність з усіма, жадоба похвали і схвалення, емоційна стабільність, терпимість, глибокий сон, легкість у спілкуванні і вираженні почуттів, товариськість і м'якість у стані сп'яніння, потреба в людях у важку хвилину і деякі інші.

**СОМАТОТОНІЯ (1-7-1)** – впевненість у поставі і рухах, любов до фізичних навантажень і пригод, енергійність, прагнення до панування і жадання влади, схильність до ризику, агресивність у змаганні, психологічна нечутливість і емоційна черствість, страх замкнених просторів, голосний голос, спартанська байдужність до болю, агресивність і наполегливість у стані сп'яніння і деякі інші.

**ЦЕРЕБРОТОНІЯ (1-1-7)** – стриманість манер і рухів, скутість у поставі, підвищена швидкість реакцій, надмірна розумова напруга, підвищена рівень уваги, тривожність, утруднення у встановленні соціальних контактів, невміння передбачати відношення до себе інших людей, тихий голос, страх викликати шум, надмірна чутливість до болю, стійкість до дії алкоголю й інших депресантів, тяга до самотності у важку хвилину і деякі інші.

**Завдання 3.** Вивчити типи конституції тіла та їх психологічні характеристики. Визначити власний тип. Заповнити таблицю 1.

Услід за Е. Кречмером Олександр Петров виділяє три базові типи будови тіла: астеник, атлетик і пікнік. Звичайно, існують так звані «змішані» типи. Тип статури описується за допомогою графаретів, які подані нижче (схематичних зображень будови тіла). Кожне співпадіння зі схематично поданим зображенням оцінюється у десять балів (так зване «правило десятків»). Враховуються лише повні «попадання». Якщо тип особистості за цим параметром визначити неможливо (наприклад, людина сидить так, що її тулуба й ніг не видно), оцінка її особистісних якостей здійснюється за іншими параметрами. Кожна частина тіла людина інформативна: співвідношення зон обличчя, лінія



## Генетика поведінки



росту волосся, форма та розмір вух і т.ін. В якості прикладів розглянемо лише будову тіла (статуру), форму кистей і розмір пальців.

АСТЕНІКИ – це худорляві люди, як правило, фізично слабо розвинені. Зайняття спортом роблять їх «жилавими», але не додають м'язової маси. Астеніки високі на зріст, з похилими плечима і довгою крихкою шиєю. Голова у них прямокутної форми, руки в цілому і пальці зокрема, видовжені й тонкі, стопа великого розміру. В них тонкі тазові кістки (особливо у дівчат) і вузькі стегна. Нерозвинені грудні м'язи у чоловіків і невеликий розмір грудей у жінок. Астенік – це інтелектуал, який багато думає, перед тим, як щось зробити.

### Сильні сторони астеніків

Люди цього типу зазвичай добре підковані у своїй справі. Вони здатні чітко аргументувати свою позицію і надати усю необхідну інформацію «на ходу». Дуже сильні ментально, тобто психологічно зломити їх дуже складно. Терплячи невдачу, вони швидко повертаються до роботи.

### Слабкі сторони астеніків

Астеніки більше теоретики, ніж практики. Часто за столом переговорів цей тип людей справляє враження діяльних, на багато що здатних. Але в результаті виявляється, що реалізація своїх ідей для них – непосильна праця. Виключенням є астеніки творчих професій, які із задоволенням вдаються до улюбленої справи: малюють, пишуть, вигадують музику, винаходять і так далі. Навіть маючи стійку психіку, легко можуть бути зломлені фізично, будь-яку травму переносять важко і довго.

АТЛЕТИКИ мають від природи розвинену і рельєфно окреслену, навіть за відсутності тренувань, мускулатуру, середні на зріст, з квадратною головою, широкими потужними плечима. Мають розвинені м'язи грудей і стегон, литки розвинені і чітко виділяються. При цьому кінцівки не надто довгі, з квадратними кистями, стопа середнього розміру. Атлетики – це «сила» нашого суспільства.

### Сильні сторони атлетиків

З трьох існуючих типів людей у атлетиків найпотужніша сила волі. Вони битимуться головою в стіну, поки не досягнуть бажаного результату. Правда, завзятість з'явиться лише у тому випадку, якщо справа подарує можливість проявити або випробувати себе, вони здійснюють подвиги в ім'я чогось, а не просто так. «Зроблю це для себе», – не мотивація для атлетиків. Виключенням можуть стати ситуації, коли людина цього типу



## Генетика поведінки



кинула собі виклик, наприклад, схуднути за місяць на 10 кг. Отримавши травму, легко з цим справляються, на відміну від астеніків, і швидко повертаються до роботи.

### Слабкі сторони атлетиків

Слабка сторона людей атлетичного типу – невміння управляти емоціями і підтримувати у себе належний рівень мотивації. Безмірне почуття волі поєднується у них з напрочуд слабкою психікою. Варто атлету потерпіти невдачу, відмову або виявитися приниженим, – він тут же опускає руки, а відновлюється важко і довго. «Страшні зовні – добрі усередині», люди цього типу легко можуть «зламатися». Якраз після цього вони починають запускати себе у фізичному плані. Якщо ваш партнер – атлетик, то психологічна підтримка для нього украй важлива. Нехай навіть він заперечує це до останнього.

Пікніки мають невеликий зріст, у них короткі кінцівки, кисть квадратна з маленькими пальцями, маленька товста шия і округла форма обличчя. Їхні ноги схожі на бурульки, тобто не виділяється литковий м'яз, як у атлетиків, і стопа маленького розміру. Як правило, їхня м'язова маса досить безформна. Навіть якщо вони наполегливо тренуються, то не набувають рельєфності. Тазова кістка широка. Пікніки – це «емоції» нашого суспільства.

### Сильна сторона пікніків

Це величезна віддача тій улюбленій справі, якою вони займаються. Ці люди дійсно хороші фахівці.

### Слабка сторона пікніків

Пікнікам властива підвищена чутливість. Якщо робота їм не до душі, то гірше бізнес-партнера або співробітника ви не знайдете. Більше того, люди цього типу можуть діяти найжорсткішими (і іноді жорстокими) методами, щоб добитися бажаного результату.

### КОМБІНАЦІЇ І ВИКЛЮЧЕННЯ

Буває так, що неможливо швидко визначити, до якого типу відноситься людина. Найчастіше плутають атлетиків і астеніків, оскільки пікніки зовні сильно виділяються. Щоб безпомилково визначити тип, треба користуватися правилом десяток. Існують певні чіткі параметри, що відносяться тільки до конкретного типу:

У астеніків – обов'язково високий зріст і похилі плечі, тонка худа шия, довгі кінцівки, тонкі тазові кістки, вузькі стегна, великі ступні. Ще один параметр, особливо помітний у чоловіків – нерозвинені грудні м'язи.



## Генетика поведінки



У атлетиків – середній зріст, широкі плечі, розвинена грудна клітка, міцна шия. У них середня тазова кістка, але стегна розвинені. Також у атлетиків добре помітна рельєфність м'язів.

Відмінна риса пікніків – невисокий зріст, широкі плечі і коротка товста шия. Ноги рівні, як бурульки, іноді навіть незрозуміло, де починаються коліна. Для пікніків характерна наявність щільної жирової тканини.

Орієнтуючись на параметри людини, визначте, які з них потрапляють «у десятки». Якщо не виходить виділити окремий набір десятків, враховуйте число співпадінь. Припустимо, поєднання невисокого росту з ознаками типового астеніка сигналізує про те, що людина на 80% – астенік, але успадкувала деякі риси пікніка. В цьому випадку провідний тип людини – астенічний.

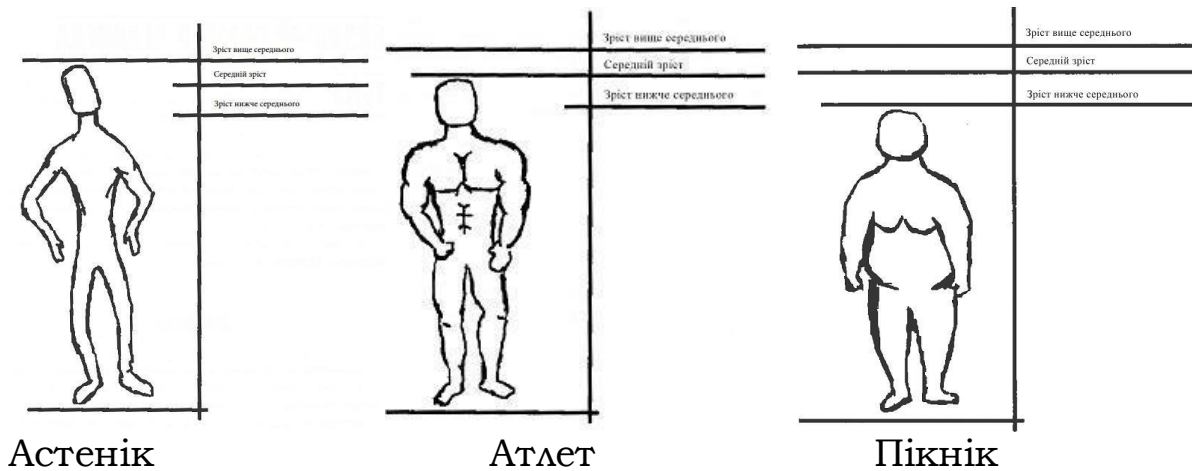
### ЗМІШАНИЙ ТИП

Приклад: людина за всіма параметрами – астенік (прямокутна витягнута голова, тонка шия, похилі плечі), але при цьому мала на зріст. Вона надзвичайно розумна, але ледача – а це риса пікніка. Для того, щоб не зазнавати утруднень у визначенні типу, використовуйте малюнки. Як за трафаретом, дивиться, де більше попадань. Якщо співвідношення складає 50/50, то перед вами дуже незвичайна людина. Як правило, пропорція складає 30/70 або 80/20.

Шляхом нехитрих умовиводів можна зробити висновок, що і від якого типу успадкувала людина. Найчастіше люди переймають від додаткового типу негативну рису. Припустимо, занадто високі або низькі атлетики страждають від нестачі амбіцій. Їхній провідний тип прагне до лідерства, а додатковий сигналізує, що «і так зійде». Правила спілкування з людиною змішаного типу зберігаються залежно від того, який тип є переважаючим. Але враховуйте доповнення, що стосуються успадкованих негативних рис: наприклад маленькі худорляві люди вестимуть діалог виключно в комфортних умовах.



# Генетика поведінки



**Таблиця 1 – Типи конституції тіла**

№	ПІБ або шифр	Стать	Вік	Колір шкіри	Колір очей	Колір волосся	Тип конституції тіла
1							
2							
3							

Примітка: АС – астенік, АТ – атлет, П – пікнік

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.

Питання для самоперевірки:

11. Що таке конституціональні теорії особистості?
12. Охарактеризуйте типи людей за теорією Кречмера.
13. Охарактеризуйте типи людей за теорією Шелдона.
14. Охарактеризуйте типи людей за теорією Петрова.
15. Які основні ознаки астеніків?
16. Які основні ознаки атлетів?
17. Які основні ознаки пікніків?
18. Як визначити домінуючий у змішаному типі тип?



# Генетика поведінки



## Лабораторне заняття № 9

### Тема: Пам'ять та її розвиток

**Мета:** обговорити питання функціонування мозку, процесів навчання, звернути увагу на особливості запам'ятовування інформації та яким чином можна розвинути свою здатність запам'ятовувати та відтворювати інформацію

#### Питання для обговорення:

10. Пам'ять – як ми запам'ятовуємо інформацію
11. Індивідуальні відмінності у процесах пам'яті
12. Класифікація пам'яті
13. Розвиток мозку через інтелектуальні вправи
14. Розвиток мозку через фізичне навантаження
15. Розвиток мозку через креативність

#### Завдання 1. Обговорити питання пам'яті

**Пам'ять** (мнемічні процеси) – це психічний процес, який полягає у запам'ятовуванні, збереженні, відтворенні людиною її досвіду.

У процесах пам'яті індивідуальні відмінності виявляються у *швидкості, точності, міцності запам'ятовування та готовності до відтворення.*

**Швидкість запам'ятовування** визначається кількістю повторень, необхідних людині для запам'ятовування нового матеріалу.

**Точність запам'ятовування** характеризується відповідністю відтвореного тому, що запам'ятовувалося, і кількістю зроблених помилок.

**Міцність запам'ятовування** виявляється у тривалості збереження завченого матеріалу (або у повільності його забування).

**Готовність до відтворення** виявляється в тому, як швидко та легко в потрібний момент людина може пригадати необхідні їй відомості.

В залежності від особливостей запам'ятовування і збереження виділяють чотири групи людей:

- 1) швидко і міцно запам'ятовують, повільно забувають;



## Генетика поведінки



- 2) швидко, але не міцно запам'ятовують, швидко забувають;
  - 3) повільно запам'ятовують і швидко забувають;
  - 4) повільно запам'ятовують, але довго пам'ятають засвоєне.
- Існує кілька засад класифікації пам'яті:

### За змістом діяльності.

**Рухова пам'ять** – запам'ятовування, збереження і відтворення різних рухів та їх систем. Є основою для формування різних практичних і трудових навичок, навичок письма тощо. Без пам'яті на рухи ми повинні були б кожного разу вчитися спочатку здійснювати відповідні дії.

**Емоційна пам'ять** – пам'ять на почуття. Пережиті і збережені в пам'яті почуття виступають як сигнали, які спонукають до дії або, які стримують від дій, що викликали в минулому негативні переживання.

**Образна пам'ять** — це збереження і відтворення образів раніше сприйнятих предметів та явищ дійсності. Образна пам'ять буває зоровою, слуховою, дотиковою, нюховою та смаковою.

**Словесно-логічна пам'ять** – запам'ятовування, збереження і відтворення думок, понять, розумів, словесних формулювань. Думки не існують без мови, тому таку пам'ять називають не тільки логічною, а й словесною.

### За характером мети діяльності.

**Мимовільна пам'ять** здійснюється без спеціальної мети, без вольових зусиль.

**Довільна пам'ять** передбачає наявність спеціальної мети щось запам'ятати, відтворити.

### За тривалістю збереження матеріалу.

**Довгочасна пам'ять** – матеріал запам'ятовується на тривалий час і навіть назавжди.

**Короткочасна пам'ять** характеризується швидким запам'ятовуванням матеріалу і коротким строком зберігання.

**Оперативна пам'ять** – мнемічні процеси, які обслуговують безпосередньо здійснювані людиною актуальні дії, операції.

### Процеси пам'яті.

Процесами пам'яті є: запам'ятовування, збереження, забування, відтворення.

**Запам'ятовування** – закріплення нового матеріалу, засвоєння нових знань. Воно поділяється на мимовільне і довільне. **Мимовільне запам'ятовування** – людина не ставить мети запам'ятати, не докладає зусиль, не використовує ніяких спеціальних прийомів запам'ятовування. Матеріал запам'ятовується ніби сам по собі:



## Генетика поведінки



Мимовільно запам'ятовуються події особистого життя, особливо ті, які дуже вразили.

Мимовільно запам'ятовується те, що пов'язано з метою діяльності, її основним змістом. Учні першого класу краще, ніж студенти, запам'ятали числа при розв'язанні задач. Це пояснюється входженням чисел у мету діяльності учнів, при тому як у студентів операції із числами відбуваються майже автоматично.

Мимовільно запам'ятовується краще той матеріал, який викликає активну розумову роботу над ним.

Особливо ефективним мимовільне запам'ятовування буває тоді, коли воно пов'язане з яскравими або сильними емоційними переживаннями, великими почуттями.

Значну роль при мимовільному запам'ятовуванні відіграє інтерес.

Мимовільно запам'ятовується той матеріал, з яким людина діє. В одній групі кожному учневі запропонували набір карточок, на яких були зображені рослини, тварини, машини тощо і числа. Учні попросили розглянути карточки і розподіли їх на групи за зображеними об'єктами. Коли вони справилися із завданням, карточки зібрали і через деякий час учнів попросили пригадати які предмети були зображені на карточках. Виявилося, що учні запам'ятали немало предметів. Коли ж їх попросили пригадати зображені числа, то виявилося, що їх запам'ятали мало, а деякі учні навіть дивувалися чи були там числа. В іншій групі учням запропонували ці ж карточки і попросили розмістити їх в порядку зростання зображених чисел. Через деякий час, після того як карточки зібрали, учнів попросили пригадати зображені числа. Виявилося, що вони добре пам'ятають ці числа, але слабо запам'ятали предмети, зображені на карточках.

*Довільне запам'ятовування* матеріалу відбувається в результаті дій мнемічної спрямованості, тобто коли діяльність людини спрямована саме на запам'ятовування.

Велику роль у довільному запам'ятовуванні відіграють мотиви, що спонукають запам'ятати, зокрема, інтереси учня, почуття відповідальності, почуття обов'язку тощо. Характер запам'ятовування буде різним в залежності від установки запам'ятати матеріал повністю чи вибірково, точно чи приблизно, послідовно чи у вільному порядку, надовго чи на короткий строк. Залежно від міри розуміння запам'ятовуваного матеріалу довільне запам'ятовування буває механічним і смисловим (логічним).





## Генетика поведінки



**Механічним** є таке запам'ятовування, яке здійснюється без розуміння суті.

**Логічне** запам'ятовування будується на встановленні логічних зв'язків в матеріалі. Також відбувається пошук таких зв'язків між даним матеріалом і тим, що відомий раніше. В процес логічного запам'ятовування активно включається мислення. Матеріал активно обробляється, розбивається на смислові частини, аналізується, порівнюється із попереднім досвідом людини. Таке запам'ятовування набагато ефективніше, ніж механічне.

**Збереження** – це процес утримання в пам'яті матеріалу, одержаного в результаті запам'ятовування.

Точність і надійність збереження інформації залежить від частоти її використання, від включеності її до діяльності людини і ступеня значимості для людини цієї інформації.

**Забування** – процес пам'яті, який приводить до втрати чіткості запам'ятованого, зменшення його обсягу. Матеріал, що зрідка використовується і мало значить, забувається швидше. Темп забування залежить від віку. Особливо інтенсивне у віці трьох років, а також у літніх людей. Забування протікає нерівномірно в часі. Це вперше встановив німецький психолог Г. Еббінгауз (1850 – 1909), який показав, що в перші 12 годин після запам'ятовування забувається біля 60% матеріалу, після процес забування іде значно нижчими темпами і через 6 днів пам'ятається приблизно 20% початкового матеріалу. Тому для кращого запам'ятовування матеріалу варто використовувати повторення в декілька етапів: через 15-20 хвилин після заучування, через 8-9 годин, і через 1-2 доби. Забування залежить також від змісту діяльності, її організації та умов, за яких вона відбувається.

**Відтворення** – це процес відновлення матеріалу, який зберігається в пам'яті. Видами відтворення є впізнавання, власне відтворення,

### Завдання 2. Оцінити власну пам'ять

Базова оцінка пам'яті: Ваше завдання – переглянути перелік з 20 позицій протягом 5 хвилин якомога повільніше та уважніше, намагайтесь запам'ятати його. Після цього закрийте перелік, візьміть листок паперу та спробуйте відтворити цей перелік в точному порядку напам'ять. Якщо не зможете відтворити точну послідовність хоча б спробуйте пригадати усі 20 позицій у довільному порядку.



# Генетика поведінки



Єдинорог  
Електророзетка  
Триколісний велосипед  
Вантажівка  
Рука  
Пивна бляшанка  
Хокейна ключка  
Павук  
Бейсбольний м'ячик  
Монета  
Паличка для їжі  
Троянда  
Чорний кіт  
Золото  
Знак долара  
Свічка  
Чарівник  
Поле для гольфу  
Сауна  
Мішень для дартсу

**Завдання 3.** Вправи та рекомендації щодо покращення пам'яті

## Техніки запам'ятовування:

### **1. Проста асоціація.**

Проста асоціація – це коли ви використовуєте інший факт, думку, ідею або ментальний образ – щось, що дуже добре знаєте й чудово пам'ятаєте. Ідея полягає в тому, що ви зв'яжете/закріпите/засоціюєте нову інформацію зі старою, добре вкоріненою у вашій пам'яті. Ця техніка чудова для того, щоб запам'ятовувати окремі речі або дрібні факти.

### **2. Метод зв'язування**

Метод зв'язування – це простий спосіб запам'ятати короткий список речей у певній послідовності. Ключ до зв'язування – взаємодія: берете ментальний образ для кожного об'єкта й змушуєте його взаємодіяти з наступним (уявіть це як ланцюг, де кожна ланка зв'язана з наступною). Кожна взаємодія утворює міст, який з'єднує один пункт із наступним, створюючи безшовну послідовність, тому вам ніколи не доведеться їх перескакувати. Тож, замість намагатися запам'ятати дев'ять різних речей зі списку, вам потрібно запам'ятати тільки першу, а кожна



## Генетика поведінки



наступна річь буде послідовно спадати на думку.

### 3. Метод шпильки.

Метод шпильки – базова техніка, яка компенсує один з найбільших недоліків методу зв'язування: те, що ви повинні отримувати доступ до послідовності від початку до кінця, не перестрибуючи, інакше, мабуть, не зможете згадати список. Він усуває цей недолік, використовуючи «шпильки» (переважно інші зображення з наперед вивченого списку), щоб «закріпим» кожен елемент, який ви хочете запам'ятати, а не намагатися створити з нового списку новий ланцюжок зв'язків. Це звучить трохи заплутано, але шпильки – надзвичайно простий і дуже ефективний спосіб майстерно запам'ятати будь-який список: ви можете стрибати по ньому куди завгодно.

### 4. Метод мандрівки.

Цей метод ще має інші назви: архітектурна мнемоніка, техніка римської кімнати, Палац пам'яті.

Як і метод шпильок, метод мандрівки пов'язує інформацію, яку хочете запам'ятати, зі списком речей, які ви вже знаєте – тільки цього разу список становить серію зупинок уздовж шляху або мандрівки через добре знане місце. Подумайте про свій дім або улюблений парк – усі ці місця вбудовані в ваш мозок. Ви можете заплющити очі і легко рухатись ними в уяві. Це ті ментальні простори, ті мандри, утворювані з місць уздовж шляху (вхідні двері, передпокій, сходи, кухня, кімната, ванна, балкон тощо), вони забезпечать простір, де буде мешкати інформація, яку вам потрібно запам'ятати. Ви просто її там розташовуєте, а коли потрібно згадати «повертаєтесь» подумки в ту чи іншу локацію.

*Перелік літератури, що може стати у нагоді для розвитку пам'яті та когнітивних здібностей в цілому:*

1. Сайп Р. Розвиток мозку. Як читати швидше, запам'ятовувати краще та досягати мети. Харків : Книжковий Клуб «Клуб Сімейного дозвілля», 2019. 240с.
2. Мур Г. Прокачай свій мозок! Цікаві вправи для тренування. Харків : Книжковий Клуб «Клуб Сімейного дозвілля», 2020. 192 с.
3. Делліс Н. Пам'ятай: паролі, дні народження, важливі дати і все, що ще не забув. Харків : Книжковий Клуб «Клуб Сімейного дозвілля», 2021. 240 с.
4. Оклі Б. Навчитися вчитися. Як запустити свій мозок на повну. Київ : Наш формат, 2019. 272 с.
5. Чепурний Г.А., Палійчук Ю.В. Серія «Як навчитися



## Генетика поведінки



легко вчитися» Книга 1. Асоціативний зв'язок, цифри та творче мислення. Навчально-методичний посібник. Вінниця : ВМГО «Розвиток», 2006. 80 с.

6. Чепурний Г.А., Палійчук Ю.В., Ковальова С.В. Серія «Як навчитися легко вчитися» Книга 2. Як вивчити вірші, тексти, табличку множення. Навчально-методичний посібник. Вінниця : ВМГО «Розвиток», 2006. 80 с.

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.

### Питання для самоперевірки:

19. Який основний механізм запам'ятовування інформації?
20. Класифікації видів пам'яті.
21. Охарактеризувати процеси пам'яті.
22. В чому полягає різниця між мимовільним та довільним запам'ятовуванням?
23. Як інтелектуальне навантаження впливає на розвиток мозку?
24. Як фізичне навантаження впливає на розвиток мозку?
25. Яким чином творчість та креативна діяльність впливає на функціонування мозку?
26. Як запобігти зниженню когнітивних здібностей з віком?
27. Яким чином можна покращити пам'ять та здатність до запам'ятовування інформації?

## Лабораторне заняття № 10

### **Тема: Емоційний інтелект**

**Мета:** обговорити питання емоційного інтелекту, визначити його складові, дізнатись про шляхи управління емоційним інтелектом

### Питання для обговорення:

16. Емоційний інтелект (ЕІ)
17. Складові частини емоційного інтелекту
18. Вплив емоційного інтелекту на життя людини
19. Емоції та їх типи



## Генетика поведінки



20. Шляхи та методики керування емоційним інтелектом, його розвиток

**Завдання 1.** Обговорити поняття емоційного інтелекту (EI)

**Емоційний інтелект** (англ. *Emotional intelligence*) – здатність ефективно розбиратися в емоційній сфері людського життя: розуміти емоції і емоційне підґрунтя відносин, використовувати свої емоції для вирішення завдань, пов'язаних з відносинами та мотивацією.

Перші спроби науково довести, що велику роль в житті відіграють як знання, так і емоції, робили ще Чарльз Дарвін і Зигмунд Фрейд, але зрозуміло викласти цю теорію для широкого загалу і зробити її популярною вдалося тільки психологу і журналісту Деніелу Гоулману в 90-і роки минулого століття. Хоча поняття було введено в науковий обіг П. Саловеем і Дж. Майером.

За визначенням Дж. Мейєра, П. Саловєя і Д. Карузо, *це група ментальних здібностей, які сприяють усвідомленню і розумінню власних емоцій і емоцій оточуючих (модель здібностей).*

За Гоулманом, емоційний інтелект, *це здатність людини витлумачувати власні емоції і емоції оточуючих з тим, щоб використовувати отриману інформацію для реалізації власних цілей (змішана модель).*

Біологічні передумови EI:

1. Рівень EI батьків
2. Домінування правої півкулі у процесі мислення
3. Властивості темпераменту

Соціальні передумови розвитку EI:

1. Синтонія (емоційна реакція оточення на дії дитини)
2. Ступінь розвитку самосвідомості
3. Впевненість у емоційній компетентності
4. Рівень освіти батьків і рівень родинного доходу
5. Емоційно благополучні відносини між батьками
6. Андрогінність (самоконтроль і витримка у дівчаток, емпатія і ніжні почуття у хлопчиків)



## Генетика поведінки



**Завдання 2.** Вивчити складові елементи емоційного інтелекту та заповнити таблицю 1

**Таблиця 1 – Складові емоційного інтелекту**

Складова (EI)	Характеристика
Самосвідомість	
Саморегуляція	
Емпатія	
Мотивація	
Соціальні навички спілкування	

**Завдання 3.** Визначення рівня емоційного інтелекту

Визначити свій рівень емоційного інтелекту можна на консультації у психолога або пройшовши кілька онлайн-тестів: найточнішими вважаються методики Холла, Гоулмана і Люсіна.

**За методикою Н. Холла** визначити власний рівень емоційного інтелекту.

Методика запропонована для виявлення здатності розуміти відносини особистості, що репрезентується в емоціях, і керувати емоційною сферою на основі прийняття рішень. Вона складається з **30 тверджень** і містить **5 шкал**:

1. емоційна обізнаність;
2. управління своїми емоціями (швидше за емоційна відхідливість, емоційна нерігідність);
3. самомотивація (скоріше як раз довільне керування своїми емоціями, виключаючи пункт 14);
4. емпатія;



## Генетика поведінки



5. розпізнавання емоцій інших людей (скоріше вміння впливати на емоційний стан інших людей).

### Інструкція до тесту

Нижче вам будуть запропоновані висловлювання, які так чи інакше відображають різні сторони вашого життя. Будь ласка, напишіть цифру праворуч від кожного твердження, виходячи з оцінки ваших відповідей:

**Повністю не згоден (-3 бали).**

**В основному не згоден (-2 бали).**

**Частково не згоден (-1 бал).**

**Згоден (+1 бал).**

**В основному згоден (+2 бали).**

**Повністю згоден (+3 бали).**

### Тест

1. Для мене як негативні, так і позитивні емоції служать джерелом знання про те, як чинити в житті.

2. Негативні емоції допомагають мені зрозуміти, що я повинен змінити в своєму житті.

3. Я спокійний, коли відчуваю тиск з боку.

4. Я здатний спостерігати зміну своїх почуттів.

5. Коли необхідно, я можу бути спокійним і зосередженим, щоб діяти відповідно до запитів життя.

6. Коли необхідно, я можу викликати у себе широкий спектр позитивних емоцій, такі, як веселощі, радість, внутрішній підйом і гумор.

7. Я слідкую за тим, як я себе почуваю.

8. Після того як щось засмутило мене, я можу легко впоратися зі своїми почуттями.

9. Я здатний вислуховувати проблеми інших людей.

10. Я не зациклююсь на негативних емоціях.

11. Я чутливий до емоційних потреб інших.

12. Я можу діяти на інших людей заспокоїливо.

13. Я можу змусити себе знову і знову встати перед обличчям перешкоди.

14. Я намагаюся підходити до життєвих проблем творчо.

15. Я адекватно реаую на настрої, спонування і бажання інших людей.

16. Я можу легко входити в стан спокою, готовності і зосередженості.

17. Коли дозволяє час, я звертаюся до своїх негативних почуттів і розбираюсь, в чому проблема.



## Генетика поведінки



18. Я здатний швидко заспокоїтися після несподіваного засмучення.
19. Знання моїх справжніх почуттів важливо для підтримки "хорошої форми».
20. Я добре розумію емоції інших людей, навіть якщо вони не виражені відкрито.
21. Я можу добре розпізнавати емоції за виразом обличчя.
22. Я можу легко відкинути негативні почуття, коли необхідно діяти.
23. Я добре вловлюю знаки в спілкуванні, які вказують на те, в чому інші потребують.
24. Люди вважають мене добрим знавцем переживань інших людей.
25. Люди, які усвідомлюють свої справжні почуття, краще управляють своїм життям.
26. Я здатний поліпшити настрій інших людей.
27. Зі мною можна порадитися з питань відносин між людьми.
28. Я добре налаштовуюся на емоції інших людей.
29. Я допомагаю іншим використовувати їх спонукання для досягнення особистих цілей.
30. Я можу легко відключитися від переживання неприємностей.

### Обробка і інтерпретація результатів тесту

#### Ключ до тесту

*шкали – питання*

Емоційна обізнаність – 1, 2, 4, 17, 19, 25

Управління своїми емоціями – 3, 7, 8, 10, 18, 30

Самотивація – 5, 6, 13, 14, 16, 22

Емпатія – 9, 11, 20, 21, 23, 28

Розпізнавання емоцій інших людей – 12, 15, 24, 26, 27, 29

**Рівні парціального емоційного інтелекту у відповідності зі знаком результатів:**

**14 і більше - високий;**

**8-13 - середній;**

**7 і менше - низький.**

**Інтегративний рівень емоційного інтелекту з урахуванням домінуючого знака визначається за такими кількісними показниками:**

**70 і більше - високий;**

**40-69 - середній;**

**39 і менше - низький.**





## Генетика поведінки



**Завдання 4.** Ідентифікувати власні емоції та дослідити їх вплив на власне життя

**Емоція** – переживання людиною свого ставлення до дійсності, до особистого й навколишнього життя; душевне переживання, почуття людини. Такі психічні емоції, як радість, переляк, горе, страх, сором, особливо, коли вони з'являються несподівано, викликають почастішання або уповільнення скорочень серця (Шкільна гігієна, 1954, 80).

Словник української мови: в 11 томах. Том 2, 1971. С. 477.

**Емоція** – будь-яке збудження або порушення стану рівноваги, що стосується розумової діяльності, почуттів та пристрастей; будь-який стан психічного збудження.

Оксфордський словник англійської мови.

Найчастіше виділяють такі основні емоції:

**ГНІВ:** нестяма, жорстока свавільність, образа, лють, озлоблення, обурення, досада, уїдливість, злість, невдоволення, роздратованість, ворожість і, як приклад крайнього вияву емоції, патологічна ненависть та жорстокість.

**СУМ:** горе, смуток, печаль, похмурість, пригніченість, меланхолія, жаль до себе, самотність, зневіра, відчай і (в патологічній формі) важка депресія.

**СТРАХ:** тривога, погане передчуття, нервозність, неспокій, боязке заціпеніння, побоювання, настороженість, занепокоєння, хвилювання, боязкість, переляк, жах; а як психопатологія – фобія і паніка.

**РАДІСТЬ:** щастя, насолода, відчуття полегшення, задоволеність, блаженство, захоплення, приємне здивування, гордість, чуттєве задоволення, збудження, захват, втіха, відрода, ейфорія, каприз, екстаз і (як крайність) манія.

**ЛЮБОВ:** прийняття, дружелюбність, довіра, доброта, симпатія, відданість, обожнення, пристрасна закоханість, агапе (безумовна любов)ю

**ЗДИВУВАННЯ:** шок, потрясіння, трепетний подив.

**ОГИДА:** презирство, погорда, зневага, відраза, антипатія, неприязнь, неприйняття.

**СОРОМ:** почуття провини, збентеження, прикрість, докори сумління, приниження, жаль, почуття образи і щире каяття.

Заповніть запропоновані у обов'язковому додатку до лабораторного заняття таблиці щодо емоцій, станів та їх проявів. Проаналізуйте ступінь та якість впливу емоцій на повсякденне життя, заповніть щоденник емоцій протягом тижня.



## Генетика поведінки



В необов'язковому додатку розміщені таблиці які дозволять краще зрозуміти власні емоції та навчитися керувати ними.

### Завдання 5. Шляхи розвинення емоційного інтелекту

**Емоційний інтелект** — це певна вроджена здатність людини, яка піддається тренуванню протягом усього життя. Але в цій справі починати необхідно саме з себе і власних емоцій. Тільки так ви навчитесь розуміти інших. На питання «чи можна підвищити емоційний інтелект» фахівці кажуть однозначне «так», і ось які поради вони дають найчастіше:

#### **1. Не розділяйте емоції на «погані» і «хороші».**

Прислухайтеся до почуттів, які охоплюють вас в той чи інший момент. Думайте про те, що могло їх спричинити. Оцінювання емоцій навпаки знецінює їх і не дозволяє в повній мірі зрозуміти, що саме ви відчуваєте.

#### **2. Ведіть щоденник емоцій.**

Кожен день записуйте що і коли ви відчували, описуйте обстановку і всі можливі тригери. Буквально через місяць вам стане легше розуміти себе та механізм виникнення власних емоцій.

#### **3. Помічайте транслявання ваших емоцій в книгах, фільмах або музиці.**

Буває ж таке, що при перегляді фільму ви помічаєте, як хтось із героїв говорить фразу, яка описує саме те, що ви відчуваєте в конкретний момент? Не дивуйтеся — це цілком нормально. Як і ситуація, коли якась пісня або монолог книжкового героя йдуть врозріз з вашим світосприйняттям. Ставтеся уважніше до таких ситуацій, адже вони дозволяють краще і ширше відчувати ваш внутрішній світ.

#### **4. Не піддавайтеся впливу поганого настрою.**

У поганого настрою є одна підступна властивість: як тільки він настає, здається, що все життя втрачає сенс і немає ніякого просвіту. Насправді погіршення емоцій — це всього лише «хмара», яка при належних зусиллях з вашого боку може швидко пролетіти повз. Знову-таки, вам в цьому допоможе аналіз причин цього стану. Пам'ятайте, що настрої грає величезну роль в прийнятті рішень, робити щось значуще в поганому настрої не варто.

#### **5. Усвідомте, як ваше тіло реагує на стрес.**

Критичні ситуації і емоційне перевантаження відображаються на роботі всього організму. Навчіться зчитувати його сигнали, і ви будете краще розуміти, коли необхідно зробити



## Генетика поведінки



паузу і відновити сили.

Також в розвитку емоційного інтелекту допомагає медитація і різні вправи на тренування усвідомленості.

В іншій літературі можна зустріти такі **поради**:

### **Крок 1 - сконцентруйтеся на своїх емоціях**

Для того, щоб зрозуміти себе і свої емоції, потрібно повністю відволіктися від зовнішніх подразників і сконцентруватися на теперішньому моменті. Постарайтеся згадати, які хороші і погані речі траплялися в вас останнім часом, що ви відчували і чому в одній ситуації хотіли розплакатися, а в іншій - втекти на безлюдний острів. На цьому етапі важливо просто усвідомити емоції і ні в якому разі не засуджувати себе - на все, що ми робимо, є свої причини, а зайві строгість і стриманість можуть тільки погіршити ситуацію і привести до стресу.

Цю вправу можна назвати міні-медитацією: щоб краще до неї підготуватися, заведіть «щоденник переживань» і в кінці кожного дня записуйте, що ви відчували і що б хотіли в собі змінити.

### **Крок 2 - формуйте цілеспрямовану поведінку**

Іншими словами, направляйте емоції в потрібне русло. Для початку зрозумійте, як зазвичай ви поводите себе, якщо сердитесь: кричите на всіх підряд, хочете провести якийсь час на самоті або поговорити з кращим другом? Повністю контролювати емоції практично нереально, проте можна коригувати свою поведінку, виходячи з ситуації.

### **Крок 3 - розвивайте мотивацію**

Для того, щоб домогтися успіху в роботі, потрібно постійно пам'ятати про те, заради чого ви це робите. Щоб отримати надбавку до зарплати, почати їздити в цікаві відрядження або отримувати більш відповідальні завдання? Не думайте про глобальну мету - це може налякати, а ставте собі невеликі, але цікаві завдання. Аналізуйте, що ви відчуваєте в моменти успіху і невдач, і пам'ятайте, що штовхати до великих звершень можуть не тільки позитивні емоції, а й негативні, наприклад, заздрість або невдоволення собою.

### **Крок 4 - розвивайте емпатію**

Після того як ви навчитеся розуміти свої емоції, зверніть увагу на чужі. Це допоможе налагодити спілкування з людьми і краще розуміти їхні вчинки і реакцію на різні ситуації; позитивно вплине на відносини не тільки з колегами, але і з



## Генетика поведінки



друзями, членами сім'ї і романтичними партнерами. Емпатія - це зовсім не постійне співпереживання, як багато хто думає, а лише уважне ставлення до того, що відчувають ваші близькі і чому це для них важливо.

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.

### Питання для самоперевірки:

28. Що таке емоційний інтелект?
29. Які складові формують емоційний інтелект?
30. Які методи визначення рівня емоційного інтелекту Ви знаєте?
31. Які основні емоції Ви знаєте?
32. Яким чином середовище може впливати на формування та прояв емоцій?
33. Чи залежить емоційний інтелект від темпераменту?
34. Яким чином емоційний інтелект впливає на наше повсякденні життя? На кар'єру?
35. Яким чином можна розвинути емоційний інтелект?



# Генетика поведінки

## ДОДАТОК (ОБОВ'ЯЗКОВИЙ)



Розвиток дитини

# ЕМОЦІЇ ТА ПОЧУТТЯ

Підпиши кожне слово відповідним номером

смуток       страх  
 злість       образа  
 гнів       нудьга       тривога  
 осяяння       спокій  
 сором'язливість       закоханість  
 здивування       радість  
 веселість



Розвиток дитини

## ЕМОЦІЯ ДНЯ

• Яка емоція переважала в тебе сьогодні? Вибери і познач відповідне слово.



радість



злість



сум



гордість



гнів



відраза



ніжність



здивування



надія



ревності

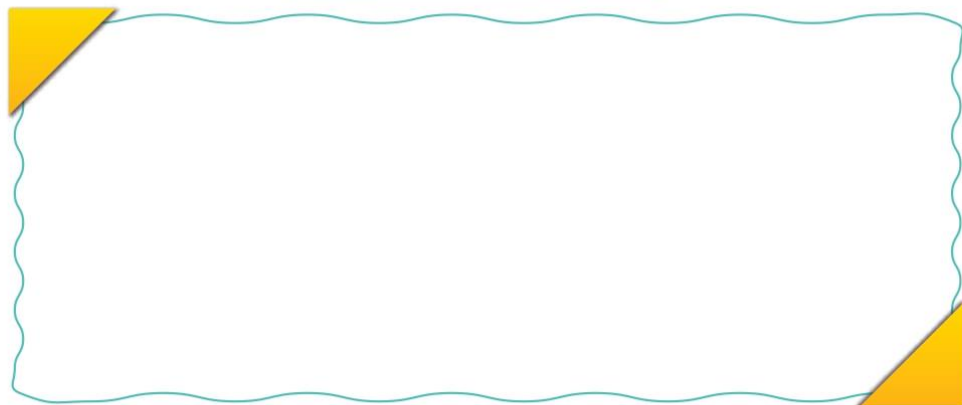
• Продовжи розповідь.

Сьогодні я відчував/відчувала .....

Це тому, що .....

Мені хотілося, щоб .....

• Намалюй свою емоцію.





# Генетика поведінки



## ЕМОЦІЙНИЙ ТЕРМОМЕТР

Розвиток дитини

	ПОНЕДІЛОК	ВІВТОРОК	СЕРЕДА	ЧЕТВЕР	П'ЯТНИЦЯ	СУБОТА	НЕДІЛЯ

Позначай свій настрій кожного дня впродовж тижня.  
Зафарбовуй відповідні комірки тим кольором, яким позначено смайлики на емоційному термометрі.



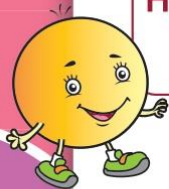
 Розвиток дитини



## ЩОДЕННИК ЕМОЦІЙ

- 1 Упродовж тижня записуй емоції та події, які їх викликали.
- 2 Позначай кольором свої емоції.

НАЗВА ЕМОЦІЇ	ПОДІЯ, ЯКА ВИКЛИКАЛА ЕМОЦІЮ	КОЛІР МОЄЇ ЕМОЦІЇ
Пн _____	_____	<input type="radio"/>
Вт _____	_____	<input type="radio"/>
Ср _____	_____	<input type="radio"/>
Чт _____	_____	<input type="radio"/>
Пт _____	_____	<input type="radio"/>
Сб _____	_____	<input type="radio"/>
Нд _____	_____	<input type="radio"/>



- 3 Які емоції переважали в тебе на цьому тижні?

.....

.....

.....







# Генетика поведінки



## Лабораторне заняття № 11

### Тема: Визначення вірогідності успадкування у людини

**Мета:** вивчити правила розв'язання типових задач з генетики на закономірності розрахунку успадкування різних ознак та ймовірності появи цих ознак у наступних поколіннях

#### Питання для обговорення:

21. Типи генетичних задач
22. Методи математичної статистики
23. Розрахунок ймовірностей та вірогідностей

**Завдання 1.** Використання теорії ймовірності в генетичному аналізі

Для того щоб визначити вірогідність появи певного типу (класу, фенотипу) нащадків можна використовувати решітку Пенета та правило помноження вірогідностей.

Правило помноження вірогідностей стверджує що вірогідність сумісної реалізації двох чи більше незалежних подій дорівнює добутку вірогідностей кожної окремої події.

Гамети	$\frac{1}{2} A$	$\frac{1}{2} a$
$\frac{1}{2} A$	$\frac{1}{4} AA$	$\frac{1}{4} Aa$
$\frac{1}{2} a$	$\frac{1}{4} Aa$	$\frac{1}{4} aa$

Гамети	$\frac{1}{4} AB$	$\frac{1}{4} Ab$	$\frac{1}{4} aB$	$\frac{1}{4} ab$
$\frac{1}{4} AB$	$1/16 AABV$	$1/16 AABv$	$1/16 AaBV$	$1/16 AaBv$
$\frac{1}{4} Ab$	$1/16 AABv$	$1/16 AAbb$	$1/16 AaBv$	$1/16 Aabv$
$\frac{1}{4} aB$	$1/16 AaBV$	$1/16 AaBv$	$1/16 aaBV$	$1/16 aaBv$
$\frac{1}{4} ab$	$1/16 AaBv$	$1/16 Aabv$	$1/16 aaBv$	$1/16 aabv$

Частоту появи кожного з генотипових класів у  $F_2$  можна записати за допомогою формули:

$$\frac{1}{4} AA + (1/4 Aa + \frac{1}{4} Aa) + \frac{1}{4} aa = \frac{1}{4} AA + \frac{1}{2} Aa + \frac{1}{4} aa$$

$$9/16 A-B- + 3/16 A-bb + 3/16 aaB- + 1/16 aabb$$



## Генетика поведінки



Цей метод добре спрацьовує при моногібридному схрещуванні для визначення вірогідності появи того чи іншого класу нащадків. Він широко використовується у медичній генетиці та у генетиці людини.

Наприклад, потрібно визначити вірогідність народження здорових та хворих дітей у подружжі де обидва батьки страждають на малу талесімію за умови що в родині буде троє дітей.

Оскільки люди що хворіють на малу талесімію є гетерозиготами за геном  $T$  (гомозиготи за геном  $T$  гинуть, а гомозиготи за геном  $t$  здорові), то при їх схрещуванні вірогідність появи хворих дітей складає  $\frac{1}{2} Tt$ , а здорової  $\frac{1}{4} tt$ .

За умови що в родині планується троє дітей, то вірогідність того, що усі троє будуть хворі дорівнює  $\frac{1}{2} * \frac{1}{2} * \frac{1}{2} = \frac{1}{8} Tt = 12,5\%$

Вірогідність що двоє дітей будуть хворі, а одна здорова  
 $\frac{1}{2} * \frac{1}{2} * \frac{1}{4} = \frac{1}{16} = 6,25\%$

Вірогідність що буде одна дитина хвора, а дві здорові  
 $\frac{1}{2} * \frac{1}{4} * \frac{1}{4} = \frac{1}{32} = 3,1\%$

Вірогідність що усі три дитини будуть здорові  
 $\frac{1}{4} * \frac{1}{4} * \frac{1}{4} = \frac{1}{64} = 1,5\%$

### Завдання 2. Вирішити задачі

**Задача 1.** В родині де батько є резус-позитивним, але гетерозиготою за цією ознакою  $Rh+rh-$ , а мати резус негативна  $rh-rh-$  планується 4 дитини. Розрахуйте вірогідність того що

- всі діти будуть мати резус-позитивну кров;
- усі діти будуть резус-негативні;
- двоє дітей будуть резус-позитивні, а двоє резус-негативні;
- одна дитина резус-негативна, усі інші резус-позитивні;
- троє дітей резус-негативні, остання резус-позитивна.

**Задача 2.** У людини альбінізм (а) та схильність до подагри (б) успадковується як рецесивні ознаки. В родині один з батьків альбінос, а інший має схильність до подагри народилось дві дитини: одна здорова, інша – альбінос із схильністю до подагри. Яка вірогідність народження в цій родині дитини альбіноса, проте здорової по відношенню до подагри. Відповідь подати у %.



## Генетика поведінки



**Задача 3.** Яка вірогідність народження здорових дітей у родині де один з батьків страждає на катаракту та глухонемоту, а другий здоровий, проте за геном катаракти гетерозиготен?

**Задача 4.** У людини хвилясте волосся та нормальна пігментація шкіри домінують над прямим волоссям та альбінізмом. Яка вірогідність народження у родині де обидва батьки гетерозиготні за цими генами:

- А) альбіноса з хвилястим волоссям?
- Б) нормальної дитини з прямим волоссям?
- В) однієї дитини з хвилястим волоссям та нормальною шкірою та другої – альбіносу з хвилястим волоссям?
- Г) двох альбіносів з прямим волоссям?

**Задача 5.** У матері першу група крові, у батька 4 група крові. Яка вірогідність народження дитини з 1, 2, 3 та 4 групами крові?

- Яка вірогідність того що за умови трьох дітей у родині:
- А) усі діти будуть мати 2 групу крові?
  - Б) двоє дітей будуть мати 2, а 1 дитина - 3 групу крові?
  - В) дві дитини матимуть 3 групу крові, 1 – 2 групу крові?
  - Г) одна дитина буде мати 2 групу крові, друга – 3 групу крові, а третя дитина 4 групу крові?

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.

### Питання для самоперевірки:

36. Які фактори впливають на успадкування певного алелю від батька та від матері?
37. Що впливає на появу певного генотипу у нащадків?
38. Як розрахувати ймовірність виникнення певного захворювання?
39. Як розрахувати можливі генотипи дітей?
40. Чи можна спрогнозувати певні характеристики дитини за генотипом лише батьків не враховуючи генотип дідусів та бабусь?



# Генетика поведінки



## Лабораторне заняття № 12

### **Тема: Генетично обумовлені синдроми людини**

**Мета:** обговорити питання успадкування захворювань та схильності до них у людини, вивчити найпоширеніші захворювання кожної групи

#### Питання для обговорення:

24. Спадкові хвороби
25. Особливості успадкування та прояву захворювань
26. Генні хвороби
27. Хромосомні хвороби
28. Хвороби з неklasичним типом успадкування

**Завдання 1.** Вивчити найпоширеніші генні аутосомно-домінантні захворювання, заповнити таблицю 1.

**Завдання 2.** Вивчити найпоширеніші генні аутосомно-рецесивні захворювання, заповнити таблицю 2.

**Завдання 3.** Вивчити найпоширеніші генні патології зчеплені зі статтю, заповнити таблицю 3.

**Завдання 4.** Вивчити найпоширеніші мітохондріальні захворювання, заповнити таблицю 4.

**Завдання 5.** Вивчити найпоширеніші хромосомні аберації, заповнити таблицю 5.

**Завдання 6.** Вивчити найпоширеніші захворювання пов'язані зі зміною кількості хромосом, заповнити таблицю 6.

**Завдання 7.** Вивчити найпоширеніші хвороби з неklasичним типом успадкування, заповнити таблицю 7.

Зробити висновки та записати їх до лабораторного зошиту.



# Генетика поведінки



Таблиця 1 – Найпоширеніші аутосомно-домінантні генні захворювання

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Хорея Гентингтона</u>						
2	<u>Синдром Марфана</u>						
3	<u>Синдром Холта - Орама</u>						

Таблиця 2 – Найпоширеніші аутосомно-рецесивні генні захворювання

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Муковісцидоз</u>						
2	<u>Фенілкетонурія</u>						
3	<u>Галактоземія</u>						
4	<u>Хвороба Гоше (цереброзидоз)</u>						



## Генетика поведінки



Таблиця 3 – Найпоширеніші аутосомно-рецесивні генні патології зчеплені зі статтю

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/ Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Гіпофосфатемічний рахіт I типу</u>						
2	<u>М'язова дистрофія Дюшена</u>						
3	<u>Пігментна ксеродерма</u>						

Таблиця 4 – Найпоширеніші мітохондріальні захворювання

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/ Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Атрофія зорових нервів Лебера</u>						
2	<u>Нейропатія, атаксія та пігментний ретиніт</u>						
3	<u>Хвороба Лея</u>						



## Генетика поведінки



Таблиця 5 – Найпоширеніші хромосомні аберації

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/ Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Синдром Лежена</u>						
2	<u>Синдром Вольфа — Хіршхорна</u>						

Таблиця 6 – Найпоширеніші захворювання пов'язані зі зміною кількості хромосом

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика / Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Синдром Дауна</u>						
2	<u>Синдром Патау</u>						
3	<u>Синдром Шерешевського — Тернера</u>						



# Генетика поведінки



Таблиця 7 – Найпоширеніші хвороби з неklasичним типом успадкування

№	Назва хвороби (синдрому)	Причина	Частота	Тривалість життя	Діагностика/ Симптоми	Лікування	Профілактика
1	<u>Синдром Прадера - Віллі</u>						
2	<u>Синдром Ангельмана</u>						
3	<u>Синдром Мартіна — Белла</u>						





# Генетика поведінки



## Питання для самоперевірки:

41. Які основні особливості успадкування захворювань та схильності до них?
42. Які особливості успадкування генних захворювань?
43. Як успадковуються хромосомні захворювання?
44. Як успадковуються мітохондріальні захворювання?
45. Як успадковуються захворювання з некласичним типом успадкування?
46. Як діагностують спадкові захворювання?
47. Яким чином лікують спадкові захворювання?
48. Охарактеризуйте профілактику спадкових захворювань.
49. Як визначити вірогідність прояву спадкових захворювань?
50. Чи можна зупинити, послабити чи взагалі відмінити прояв спадкового захворювання?

## **ОПИС ОСНОВНИХ ХВОРОБ ТА СИНДРОМІВ ЛЮДИНИ**

### **ГЕННІ ХВОРОБИ**

#### **Аутосоно-домінантні**

**Хорея Гентингтона.** Вона трапляється з частотою приблизно від 1 : 10 000 до 1 : 20 000. Мутантний ген *HD-huntingtin*, який спричинює це захворювання, локалізований у короткому плечі четвертої хромосоми. Мутація полягає у збільшенні кількості триплетних повторів (ЦАГ) ділянки гена, яка кодує кінцеву частину молекули білка хантингтину, функція якого поки що не відома. У нормі кількість повторів варіює в межах від 11 до 34 триплетів. У хворих вона може бути від 37 до 100 і більше. Чим більше повторів має мутантний ген, тим раніше починається хвороба. Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки. Основою патології є прогресуюче ураження мозкових клітин, переважно базальних ядер (смугасте тіло), за якого мозок хворого за розмірами скорочується приблизно на 20—30%.

Характерними ознаками хвороби є хаотичні мимовільні скорочення м'язів різних частин тіла та розлад поведінки. Захворювання може починатися з одного з цих симптомів або з обох відразу в будь-якому віці, але найчастіше перші його ознаки з'являються в 30—50 років.



## Генетика поведінки



Хорея Гентингтона розвивається поступово. Першими симптомами можуть бути непосидючість, метушливість рухів, які ні хворий, ні його родичі не розцінюють як захворювання. Проте з часом аномалії прогресують і можуть призвести до інвалідності. Характерні часті, раптові, неритмічні судомні рухи кінцівок або тулуба, можливі спазми м'язів обличчя, схлипування, порушення мови. Погіршується координація рухів під час ходьби: вона стає танцювальною (хореїчною). Пам'ять не погіршується аж до пізніх стадій захворювання, проте увага, мислення та виконавські функції слабшають вже на самому початку. Часто спостерігаються пригніченість, байдужість, відчуженість, дратівливість, утрата контролю над поведінкою. У деяких випадках розвиваються маячня та нав'язливі стани, у зв'язку з чим помилково діагностують шизофренію.

Тривалість захворювання різна, але в середньому становить 15 років. У разі раннього початку (до 20 років) патологія супроводжується стійким підвищенням м'язового тону, порушеннями координації рухів та прогресує швидше (середня тривалість — вісім років), можливі часті епілептичні напади.

У більшості випадків хорея Гентингтона виявляється в 40—50-річному віці прогресуючими мимовільними рухами, які супроводжуються судомами м'язів, а також вираженими психічними розладами (порушеннями пам'яті, пригніченістю, спробами самогубства, втратою емоційного контролю з частими спалахами роздратування та агресії).

Хорея Гентингтона обтяжена тим, що ознаки патології звичайно виявляються в середньому віці, коли багато хворих уже мають дітей. Після появи симптомів тривалість життя становить до 15 років. Це повільне згасання є додатковим джерелом переживань для хворих та їх рідних. Ген, що кодує хорею Гентингтона, домінантний, він завжди виявляється, тому якщо уражений один із батьків, вірогідність народження хворої дитини становить 50%.

Специфічне лікування захворювання відсутнє. Розлади рухової активності та поведінки зменшують застосуванням деяких медичних препаратів.

**Синдром Марфана.** Він полягає у системному ураженні сполучної тканини і характеризується високою пенетрантністю та різною експресивністю. Його частота становить 1 : 10 000—20 000. Хворобу зумовлює мутація гена *FBN1*, локалізованого у довгому плечі хромосоми 15. Виявлено велику кількість мутацій цього гена, що спричинює значну клінічну поліморфність



## Генетика поведінки



захворювання. Ген *FBN1* кодує синтез білка фібриліну, що є складовою сполучної тканини і забезпечує її пружність. Блокування синтезу цього білка призводить до підвищеного розтягання сполучної тканини.

Синдром Марфана вражає опорно-рухову, серцево-судинну системи та органи зору. Хворі мають характерний зовнішній вигляд: високий зріст, астеничну (квола, слабку) статуру. Порушення опорно-рухової системи — це непропорційно довгі пальці (арахнодактилія — «павукові» пальці), видовжений череп, деформація грудної клітки (воронкоподібна або кілеподібна), викривлення хребта, надмірна рухомість суглобів, плоскостопість. Характерними порушеннями серцево-судинної системи є випинання мітрального клапана в бік лівого передсердя, розширення аорти у висхідному або черевному відділі з розвитком аневризми (випинання). Патологія органів зору полягає у короткозорості високого ступеня внаслідок підвивиху (або зсуву) кришталика та різному кольорі райдужної оболонки. Можуть траплятися також пахові, стегнові, діафрагмальні грижі, іноді — опущення нирок, емфізема легенів, ослаблення слуху аж до повної глухоти. Попри всі ці порушення, психічний і розумовий розвиток хворих відповідає нормі.

Тривалість життя хворого на синдром Марфана зумовлена ступенем ураження серцево-судинної системи і сягає в середньому 35 років.

Лікування переважно симптоматичне: ліки для уповільнення руйнування аорти, гормональні препарати для стимуляції пропорційного статевого дозрівання дівчат. Позитивно впливають масаж, лікувальна гімнастика, інколи — реконструктивна серцево-судинна хірургія.

**Синдром Холта — Орама** (синдром «рука—серце»). Він супроводжується множинними природженими вадами розвитку. Частоту захворювання поки що не визначено.

Мутації гена *TBX5*, розташованого в довгому плечі хромосоми 12, призводять до відсутності його продукту, внаслідок чого розвивається хвороба.

Клінічна картина синдрому Холта — Орама характеризується аномаліями верхніх кінцівок і природженими вадами серця. Дефекти розвитку рук варіюють від недорозвитку чи відсутності першого пальця кисті або його трьохфаланговості до недорозвитку або повної відсутності променевої кістки з формуванням променевої косоруконості. Частіше вражається ліва рука. Спостерігаються й інші скелетні зміни: недорозвиток



## Генетика поведінки



лопаток і ключиць, сколіоз (бокове викривлення хребта), воронкоподібна деформація грудини, викривлення мізинця, зрощення пальців, недорозвиток інших пальців кисті. У 50% хворих перший палець не протиставлений решті пальців кисті.

У більшості хворих (до 85%) проявляються різні форми природжених вад серця: дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перегородок, відкрита артеріальна протока (за нормою наявна в кровоносній системі плоду), звуження аорти та легеневої артерії, випинання мітрального клапана в бік лівого передсердя тощо. Інтелект хворих на синдром Холта — Орама, як правило, зберігається. Прогноз життя залежить від тяжкості ураження серця.

Лікування синдрому Холта — Орама полягає у медикаментозному запобіганні розвитку інфекційних хвороб серця (наприклад, ендокартиту) та реконструктивній хірургії серцевих перегородок чи клапанів.

### **ГЕННІ ХВОРОБИ**

#### **Аутосоно-рецесивні**

**Муковісцидоз.** Спадкове захворювання, обумовлене системним ураженням усіх екзокринних залоз організму — бронхолегеневої і жовчної систем, кишківника, підшлункової залози, печінки, слинних, потових, слізних залоз, що призводить до утворення в'язкого секрету. В'язкі виділення закупорюють протоки залоз, накопичуються там і утворюють кісти (патологічні порожнини), що спричиняє порушення їх функцій.

Це захворювання — одне з найтяжчих та найпоширеніших моногенних хвороб дитячого віку. Його частота для країн Європи та Північної Америки варіює в межах 1 на 2000—4000 новонароджених; у країнах Азії трапляється рідко.

Ген муковісцидозу *CFTR* локалізований в 32-му сегменті довгого плеча 7-ї хромосоми і кодує білок-регулятор трансмембранної провідності йонів хлору. Нині відомо понад 900 патологічних мутацій цього гена, переважно делецій трьох пар основ. У разі гомозиготності мутантних алелей цього гена аніони хлору затримуються в епітеліальних клітинах, підсилюють поглинання катіонів натрію та води, спричинюючи «висушування» секретів екзокринних залоз.

Клінічні прояви хвороби розвиваються лише у гомозигот за аномальним геном. У гетерозиготних носіїв цього гена звичайно не проявляються симптоми захворювання.

Якщо обоє батьків є носіями дефектного алеля гена *CFTR*, то вірогідність народження дитини з муковісцидозом за кожної



## Генетика поведінки



вагітності рівна 25% . При цьому половина дітей може стати носіями аномального гена. Якщо носієм гена *CFTR* є тільки один із батьків, то половина дітей, вірогідно, будуть гетерозиготними носіями цього гена, а небезпека народження хворої дитини відсутня.

Дітям, ураженим муковісцидозом, притаманна схильність до повторних бронхітів, пневмоній, розвитку спадання частини легені, хронічних кишкових захворювань, запалення підшлункової залози, запорів, випадання прямої кишки. При цьому спостерігається погане сприймання жирної їжі, рідкі та часті випорожнення, затримка фізичного розвитку. У чоловіків із часом може проявитися безплідність. Середня тривалість життя хворих на муковісцидоз становить приблизно 30 років.

Для діагностування муковісцидозу користуються аналізом поту на підвищений уміст йонів натрію і хлору та іншими клінічними показниками функціональних порушень дихальної та травної систем.

Лікування муковісцидозу переважно симптоматичне. Застосовують засоби, що розріджують мокротиння, ферментні препарати для поліпшення перетравлювання жирів їжі. Для боротьби з інфекцією використовують антибіотики з попереднім визначенням чутливості виділеного збудника. Можуть бути корисними фізіотерапевтичні методи. Одним із видів фізіотерапії є лікувальна фізкультура, яка охоплює цикл активного дихання, аутогенний та руховий дренаж легень у поєднанні з перкусивним масажем (постукування пальцями рук). Мета лікувальної фізкультури — видалення мокротиння з бронхіального дерева. Інколи за необхідності застосовують хірургічне втручання (кишкова непрохідність, накопичення повітря чи газів у порожнині плеври легень, пересаджування органів — легень, печінки, підшлункової залози).

Дієта хворого не повинна бути обмеженою. Калорійність харчування має досягати 120—150% від нормальної, причому 35% за рахунок жирів. Обов'язковим є додаткове вживання вітамінів *A, D, E, K*.

Нині активно розробляють методи генної терапії муковісцидозу. Освоєно технологію клонування ДНК нормального гена. Доведено, що її введення в культуру уражених клітин усуває дефект мембранних каналів. Найвірогіднішою тканиною-мішенню є епітелій дихальних шляхів. Дослідники намагаються створити системи перенесення генів на основі векторів — аденовірусів та лізосом. До проблем, пов'язаних із генотерапією,



## Генетика поведінки



належать: дуже низький рівень перенесення генної конструкції в епітеліальні клітини, низький рівень експресії упродовженого гена та її швидкоплинний характер, розвиток імунної відповіді на білок вектора антитілами і фагоцитами, розвиток місцевих і системних запальних реакцій.

Одним із ефективних способів профілактики муковісцидозу є молекулярно-генетична пренатальна діагностика в сім'ях високого ризику.

**Фенілкетонурія.** Серед новонароджених частота цієї хвороби становить приблизно 1 : 10 000, серед них розумово відсталіх дітей — 1 : 1 000.

Білки їжі у шлунково-кишковому тракті розщеплюються до амінокислот, які всмоктуються в кров. За нормою амінокислота фенілаланін під впливом ферменту фенілаланін-4-гідроксилази, що утворюється в печінці, перетворюється на амінокислоту тирозин. Синтезує цей фермент ген *PAH*, який розташований у 24-му сегменті довгого плеча 12-ї хромосоми. Натепер відомо приблизно 200 мутацій цього гена, кожна з яких спричинює фенілкетонурію.

Інколи у подружній парі і чоловік, і жінка мають дефективний алель цього гена. Самі вони не страждають від нестачі цього ферменту, оскільки у кожного з них на гомологічній хромосомі знаходиться нормальний алель гена *PAH*. Однак коли дитина від кожного із таких батьків успадковує аномальний ген, у неї розвивається фенілкетонурія. При цьому необхідний фермент або не виробляється зовсім, або має дуже слабку активність. У крові хворого нагромаджується велика кількість амінокислоти фенілаланіну та продуктів її напіврозпаду (фенілпіровиноградна, фенілоцтова кислоти тощо), які токсичні для організму, отруюють нервову систему дитини, шкідливо діють на інші органи і тканини. Молекулярний механізм цієї патології досліджено досить ґрунтовно.

Хвороба супроводжується виразною затримкою психічного розвитку дитини, яка, як правило, не засвоює найпростіших понять, не може навчитися розмовляти і не розуміє мови. Перші ознаки з'являються у два-шість місяців. Ранніми симптомами є запах цвілі («мишачий» запах), який має сеча та шкіра хворого, напади блювання та загальне збудження. Характерними ознаками хвороби є також зниження м'язового тону, судомні напади. Зазвичай діти, хворі на фенілкетонурію, — блакитноокі блондини зі світлою шкірою та вираженими проявами алергії слизових оболонок. Із перших днів життя в крові такої дитини



## Генетика поведінки



підвищений рівень фенілаланіну, а з сечею виділяється надмірна кількість фенілпіровиноградної та інших кислот. Саме ці показники використовують для діагностування фенілкетонурії.

Лікування захворювання здійснюють шляхом призначення малобілкової дієти, що обмежує надходження фенілаланіну з їжею до мінімальної вікової потреби. У харчовий раціон хворих вводять овочі, фрукти, соки, а також спеціальні продукти з низьким вмістом білка. Особливу увагу надають додатковому вживанню вітамінів, мінеральних речовин та мікроелементів. Дієтотерапію призначають на тривалий термін (мінімум до 8-10 років). Під контролем лікаря проводиться лікування, спрямоване на стимуляцію розвитку нервової системи дитини. Якщо його почати не пізніше двомісячного віку, то в більшості випадків розвиток дитини відбувається практично нормально. У процесі дорослішання в організмі хворого формуються механізми, які протистоять патології, і він, при проведенні певної корекції в харчуванні, може вести звичайний спосіб життя.

**Галактоземія.** Вона є захворюванням, за якого дефект одного гена призводить до значних біохімічних змін в організмі, що спричиняють порушення розвитку і навіть загибель дитини, трапляється у 1 дитини на 15 000—20 000 новонароджених.

Хворобу спричинює гомозиготна комбінація аномальних алелей гена *GALT*, який локалізований в 13-му сегменті короткого плеча 9-ї хромосоми. Відомо понад 50 аномальних мутацій цього гена, переважно у вигляді замін нуклеотидів.

Захворювання виявляється з перших місяців життя дитини і пов'язане з вигодовуванням грудним або коров'ячим молоком. Основним вуглеводом у молоці є молочний цукор — лактоза, яка в шлунково-кишковому тракті розщеплюється на два моносахариди — галактозу та глюкозу. Проте клітини організму використовують тільки глюкозу. Галактоза натомість (за нормальних умов) за допомогою ферменту галактозо-1 -фосфат-урідилтрансферази також перетворюється на глюкозу.

При галактоземії цей фермент відсутній. У результаті в крові накопичується велика кількість галактози, яка отруйно діє практично на всі органи та тканини тіла дитини. Вигодовування дитини молоком досить швидко приводить до розладу травлення, збільшення печінки, затримки розумового та психічного розвитку. Вона жовтіє і різко худне, розвивається помутніння кришталика, що спричинює сліпоту. Гострі форми галактоземії призводять до смерті у перші місяці життя дитини.



## Генетика поведінки



Діагностується галактоземія через визначення активності ферменту галактозо-1-фосфат-урідилтрансферази еритроцитах і концентрації галактози в крові та сечі.

Основний метод лікування хвороби полягає у призначенні низьколактозної дієти. Якщо хворій дитині з перших тижнів життя не давати молока, то вона розвиватиметься нормально. Для харчування таких дітей розроблені спеціальні безлактозні суміші на основі соєвого або мигдалевого молока. При цьому дієта повинна включати достатню кількість овочів, фруктів, а також м'ясо, сало, крупи тощо. Крім дієти, використовуються ліки, які стимулюють функції нервової та кровоносної систем. За необхідності застосовують хірургічне втручання.

**Хвороба Гоше (цереброзидоз).** Вона не вважається розповсюдженою хворобою (частота її становить 1 : 40 000—60 000 новонароджених), але посідає серед спадкових ензимопатій особливе місце, бо є прикладом успішного розвитку досліджень таких патологій. Так, для хвороби Гоше визначено первинний біохімічний дефект, досліджені структури нормального білка і нормального гена, розроблені та впроваджені в практику методи ферментозамінної терапії, а в окремих випадках застосовують трансплантації кровотворних клітин, окреслено напрями генної терапії.

Ця хвороба зумовлена мутацією гена *GBA*, локалізованого в 21-му сегменті довгого плеча 1-ї хромосоми. Ген *GBA* контролює синтез ферменту бета-І-глюкоцереброзидази, який бере участь у розщепленні глюкозилцераміду на глюкозу та церамід. Дослідження патології на генному рівні ускладнюється значною кількістю (понад 100) різноманітних мутацій гена, які відрізняються різною активністю ферменту глюकोцереброзидази.

Наслідком мутації гена є недостатня активність глюкоцереброзидази, що спричинює накопичення глюкозилцераміду в лізосомах лейкоцитів, здатних до фагоцитозу. Розміри таких клітин непомірно збільшуються (клітини Гоше). Клітини Гоше утворюються в тканинах головного мозку, печінки, селезінки, червоного кісткового мозку, лімфатичних вузлів та інших органів, що є характерною ознакою патології. Нагромадження цереброзиду в клітинах нервової системи спричиняє її руйнування.

Розрізняють дитячу та юнацьку форми хвороби Гоше. Дитяча форма проявляється в перші місяці життя затримкою фізичного та розумового розвитку, збільшенням живота, печінки та селезінки, ускладненням ковтання, спазмами гортані. Можливі





## Генетика поведінки



дихальна недостатність через ущільнення легеневої тканини, судом. Смерть хворої дитини настає протягом першого року життя.

Діагностують хворобу Гоше на підставі визначення активності ферменту бета-І-глюкоцереброзидази в лейкоцитах хворого та одного з батьків, а також у фібробластах (клітинах, що утворюють волокна) шкіри. Крім того, здійснюють аналіз ДНК лейкоцитів хворого та одного із батьків.

Донедавна не було ефективних засобів лікування уражених хворобою Гоше. Терапія мала переважно частковий характер (видалення селезінки, трансплантація кісткового мозку, обмеження рухової активності тощо). Натепер це захворювання стало предметом міждисциплінарного вивчення генетики, ортопедії, гематології та молекулярної біології, що дало змогу обґрунтувати та використати нові методи лікування.

Нині лікування хвороби Гоше, на відміну від інших генетичних захворювань, вважають високоефективним. Позитивні результати забезпечує ферментозамінна терапія – регулярне введення в кров ферменту бета-І-глюкоцереброзидази, який успішно виконує свою функцію.

### **ГЕННІ ХВОРОБИ**

#### **Патології зчеплені зі статтю**

**Гіпофосфатемічний рахіт I типу** – найпоширеніше захворювання серед дитячих рахітів, частота якого становить 1 : 25 000. Воно зумовлене мутацією гена PHEX, локалізованого на короткому плечі X-хромосоми, який контролює реабсорбцію (зворотне поглинання) фосфатів у ниркових каналцях та кишечнику. Патологія полягає у різкому зменшенні концентрації неорганічного фосфору в крові (гіпофосфатемія), що може призвести до порушення процесу перетворення неактивної форми вітаміну D на активну.

Хлопчики хворіють тяжче, ніж дівчатка, бо вони гемозиготні, а дівчатка гетерозиготні за цим геном. У матерів деяких хворих спостерігаються клінічні ознаки патології у вигляді деформації кісток або низького зросту, в інших виявляється лише гіпофосфатемія натщесерце.

Перші ознаки хвороби стають помітні на початку другого року життя або пізніше, коли дитина вчиться ходити. Привертають увагу хитка («качина») хода, зменшення рухової активності, низькорослість, наростаюче ) ( або ()-подібне викривлення гомілок і менш виражена деформація решти частин скелета.



## Генетика поведінки



Іноді дитина перестає ходити через болі в кістках. У хворих можливі спонтанні переломи. Психічно дитина розвивається нормально, але стає мовчазною, не спілкується з однолітками. У дівчаток хвороба виявляється у легкій формі — лише затримкою росту та гіпофосфатемією. Іноді захворювання проходить без лікування, але поновлюється в дорослому віці, наприклад у жінок під час вагітності та лактації.

Лікування загальноновизнаними дозами вітаміну *D* безуспішне. Хворобу можна частково подолати лише вживанням великих доз активних метаболітів цього вітаміну. Лікувальний комплекс передбачає також препарати кальцію та фосфору. У разі тяжких уражень скелета застосовують ортопедичні засоби, а за необхідності і хірургічне втручання. Із метою запобігання деформації кісток немовляті не дають надто рано ставати на ноги та ходити.

**М'язова дистрофія Дюшена** є поширеною та тяжкою нервово-м'язовою хворобою. Її частота становить 1 : 3000—5000 новонароджених хлопчиків. Захворювання зумовлене порушенням синтезу білка дистрофіну, ген якого (*DMD*) локалізований у короткому плечі X-хромосоми.

Перші ознаки хвороби у вигляді утруднень при вставанні з підлоги чи після присідання з'являються у три—п'ять років. Хворі не вміють бігати та скакати.

Захворювання полягає у прогресуючій дистрофії м'язів із поступовим до 14—15 років знерухомленням дитини. М'язову тканину замінює жирова та сполучна, починаючи з м'язів ніг. Ознаки хвороби проявляються на тілі поступово знизу вгору, порушується моторика шлунково-кишкового тракту. На завершальній стадії атрофія захоплює м'язи обличчя, глотки та дихальні м'язи, порушуються функції серця. У половини хворих можливе зниження інтелекту аж до дебільності. Вони гинуть протягом другого-третього десятиліття життя.

Лікування, спрямоване на підтримання фізичної активності (спеціальна лікувальна гімнастика), та покращення умов життя пацієнта малоефективні. Використовують протези, які допомагають хворим рухатися та уповільнюють формування сколіозу. За появи обмеження рухливості суглобів показане хірургічне втручання. Для уповільнення розвитку хвороби призначають медикаментозне лікування.

**Пігментна ксеродерма.** У результаті спадкового дефекту ферментів хеліказ, які беруть участь у репарації (відновленні) пошкоджень ДНК, спостерігається послаблення або повна



## Генетика поведінки



відсутність репаративних процесів у випадку ушкоджувального впливу на ДНК різноманітних мутагенних чинників. Унаслідок цього у людини під дією УФ-променів сонячного світла розвивається рідкісна хвороба — *пігментна ксеродерма* інші назви — пігментна атрофія шкіри Брокера, атрофія шкіри з меланозом і телеангіектазіями Нейсера, прогресуючий лентикулярний меланоз Піка). Її популяційна частота становить 1 : 250 000.

За пігментної ксеродерми на відкритих частинах тіла у дітей віком від трьох місяців до трьох років з'являються пігментні плями, які поступово перетворюються на пухлини. Хвороба має несприятливий прогноз, як правило, летальний.

Ген цієї форми пігментної ксеродерми та його локалізацію поки що не визначено. Хворі повинні уникати потрапляння на шкіру сонячного проміння, використовувати сонцезахисні креми. Для лікування пігментної ксеродерми застосовують спеціальні ароматичні та клітиновідновлювальні ліки.

### ГЕННІ ХВОРОБИ

#### Мітохондріальні хвороби

**Атрофія зорових нервів Лебера.** Відомо принаймні десять точкових мутацій генів, пов'язаних із синдромом Лебера. Вони зумовляють заміну тієї чи іншої амінокислоти в одному з ферментів — дегідрогеназ, що є причиною порушення його активності. Унаслідок цього захворювання люди у віці 20—30 років майже повністю втрачають центральний зір через атрофію зорових нервів та дегенерацію гангліозного шару клітин сітківки. Хворіють переважно чоловіки (80—85%). Виявлено, що у 95% випадків причиною патології є мутації в трьох мітохондріальних генах—*ND1* (мутація *LHON 3460 A*), *ND4* (мутація *LHON 11778 A*) та *ND6* (мутація *LHON 14484 C*). Решту мутацій, пов'язаних із хворобою Лебера, вважають «вторинними». Вони можуть посилювати дію первинних мутацій, збільшуючи ризик вияву захворювання.

Синдром Лебера — найпоширеніше мітохондріальне спадкове захворювання, його частота в Європі становить приблизно 1 : 25 000.

Лікування здійснюють препаратами, які поліпшують обмін речовин, розширюють судини, та вітамінами, фізіотерапевтичними засобами (електростимуляція, магнітотерапія тощо).

**Нейропатія, атаксія та пігментний ретиніт.** Цю комплексну хворобу спричинює точкова мутація *NARP 8993 G* в



## Генетика поведінки



гені *ATPase 6*, який кодує один із ферментів АТФ-синтетазного комплексу. Захворювання розвивається за наявності у клітинах 70-90% аномальної мтДНК. Ознаками патології є затримка розвитку, розумова відсталість, прогресуюче звуження зорових полів та нічна сліпота, біль та порушення чутливості у відповідних зонах іннервації, розлад координації довільних рухів і нейрогенна м'язова слабкість. Відомо принаймні 15 форм пігментного ретиніту (прогресуюче звуження зорових полів та нічна сліпота), спричинених домінантними та рецесивними мутаціями генів, локалізованих у низці аутосом та Х-хромосомі.

**Хвороба Лея.** Якщо мутантна ДНК становить понад 90% усієї мтДНК, то розвивається інша патологія — хвороба Лея, яка характеризується ураженням головного мозку, атрофією зорових нервів, зниженням тону м'язів, розладом координації довільних рухів, мимовільними ритмічними рухами очних яблук та обмеженням їх довільної рухомості.

### **ХРОМОСОМНІ ХВОРОБИ**

#### **Хромосомні аберації**

**Синдром Лежена (синдром «котячого крику»).** Він трапляється з частотою 1: 40 000—50 000 живих новонароджених унаслідок делеції в короткому плечі 5-ї хромосоми. Розмір утраченого фрагмента в різних випадках змінюється. Однак на розвиток клінічної картини хвороби впливає не розмір утраченого фрагмента, а конкретна незначна ділянка хромосоми. Більшість делецій виникає заново.

Виразним симптомом цієї хвороби є характерний плач дитини, який нагадує нявчання кішки і зумовлений аномальним розвитком гортані (її звуженням, м'якістю хрящів, набряккістю чи надзвичайною складчастістю слизової оболонки, зменшенням надгортанника) або голосових зв'язок. Захворювання супроводжується різкою затримкою фізичного та розумового розвитку, мікроцефалією (надто зменшена голова). Хворі мають своєрідний зовнішній вигляд: місяцеподібне лице з низькорозташованими та деформованими вухами, непропорційно мала верхня щелепа, збільшена відстань між очима, монголоїдний розріз очей та епікант (вертикальна складка шкіри у внутрішньому куті очної щілини), косоокість. Спостерігаються аномалії опорно-рухової системи, гіпотонія м'язів (зниження їх тону), клишоногість, плоскостопість, зрощення суміжних пальців ніг, численні вади серця. Більшість дітей помирає рано, лише до 10% досягають 10-річного віку.



## Генетика поведінки



Із віком такі діагностичні ознаки, як «котячий крик», місяцеподібне обличчя та гіпотонія м'язів, зникають, але мікроцефалія та розумова відсталість стають помітнішими.

Лікування лише симптоматичне: засоби, які стимулюють психомоторний розвиток, лікувальний масаж і гімнастика.

**Синдром Вольфа — Хіршхорна.** Його спричинює переважно делеція в короткому плечі 4-ї хромосоми. Розмір делеції варіює від незначного до такого, що захоплює половину дистальної (крайньої) частини короткого плеча хромосоми. Виявлено, що більшість делецій виникає заново. Поряд із ними патологію у новонароджених можуть викликати інверсії та дуплікації. Частота захворювання не велика — 1:100 000 живих новонароджених.

Ознаками синдрому Вольфа—Хіршхорна є численні вроджені вади розвитку, затримка розумового та психічного розвитку. Вага хворих новонароджених не велика, незважаючи на нормальну тривалість вагітності. Характерне мікроцефалія, дзьобоподібний ніс, епікант, опущені зовнішні кути очних щілин, деформовані вушні раковини, розщеплена верхня губа та піднебіння, маленький рот, деформовані стопи тощо.

Хворі діти мають низьку життєздатність і помирають переважно до першого року життя.

### **ХРОМОСОМНІ ХВОРОБИ**

#### **Порушення кількості аутосом**

**Синдром Дауна.** Це всебічно вивчена хромосомна хвороба. Частота синдрому серед новонароджених досягає 1: 700—800 (0,12—0,14%) і не варіює за часовою, етнічною або географічною ознакою у батьків однакового віку. Загальна популяційна частота патології значно вища, бо понад 2/3 уражених плодів гине до народження. Частота народження дітей із синдромом Дауна залежить від віку матері (приблизно 80% випадків) і меншою мірою від віку батька. Так, у матерів віком 20 років вона становить у середньому 0,06%, а віком 45 років – 3%, у дуже молодих матерів (до 18 років) досягає 2%. Співвідношення хлопчиків і дівчаток серед хворих становить 1:1.

У більшості випадків (до 94%) у хворих виявляється проста трисомія 21-ої хромосоми (каріотип 47, XX (XY) + 21). До 4% захворювань на синдром Дауна спричинені транслокаціями довгого плеча 21-ої хромосоми переважно на 14-ту хромосому. Невелика (до 2%) частка дітей із синдромом Дауна має мозаїчні форми (47 + 21/46).



## Генетика поведінки



Синдрому Дауна властиві такі основні діагностичні ознаки: монголоїдні очі (косо розміщені, з епікантом), широке перенісся, деформовані вушні раковини, напіввідкритий рот, збільшений язик, короткі шия, кисті та стопи тощо. Наявне також значне відставання у рості та статевому розвитку (хворі, як правило, безплідні). Хворобу часто супроводжують вади серця, органів травлення, неврологічні розлади (косоокість, мимовільні ритмічні коливальні рухи очних яблук, низький тонус м'язів та ін.).

Психічні розлади виявляються у вигляді олігофренії на рівні дебільності (IQ = 51 - 70) або імбецильності (IQ = 21 - 50).

Медична допомога дітям із синдромом Дауна неспецифічна та різноманітна. Вроджені вади серця виправляють хірургічно. Хворі потребують постійного уважного догляду, загальнозміцнювального лікування, повноцінного харчування. Профілактика полягає у запобіганні застудним та інфекційним захворюванням.

За відсутності виражених вад розвитку прогноз для життя сприятливий.

Багато хворих на синдром Дауна здатні вести самостійне життя, оволодівають нескладними професіями, створюють сім'ї.

**Синдром Патау.** За частотою (1: 5000—7000 новонароджених) він посідає друге місце після синдрому Дауна серед аутосомних трисомій і також не залежить від статі. У більшості випадків (80—85%) його спричинює трисомія 13-ї хромосоми при каріотипі 47, XX (XY) + 13. Решта випадків зумовлена транслокаціями її фрагментів на інші аутосоми.

Зовнішні ознаки синдрому настільки характерні, що дають змогу відразу після народження виявити це захворювання. Насамперед звертають на себе увагу мікроцефалія, скошений лоб, вузькі очні щілини, запале перенісся, низько розташовані та деформовані вушні раковини тощо. Найхарактернішими зовнішніми вадами розвитку є розщеплення верхньої губи та піднебіння, а також полідактилія.

У більшості хворих проявляються вроджені вади серця, органів травлення, нирок, статевих органів, органів зору. Ураження ЦНС наявне в 100% випадків, унаслідок чого всі діти з синдромом Патау відзначаються глибокою ідіотією (IQ = 0—21).

Лікування дітей, хворих на синдром Патау, неспецифічне: хірургічне втручання у разі вроджених вад розвитку, загальнозміцнювальні заходи, ретельний догляд, профілактика застудних та інфекційних захворювань.



## Генетика поведінки



Тривалість життя хворих дітей не значна — на першому році помирає 95%. До трьох років доживають одиниці.

Синдром Клайнфельтера. Його причиною є каріотип 47, ХХУ. Зайву Х-хромосому хворий з однаковою вірогідністю може отримати як від батька, так і від матері.

Частота патології варіює в межах 0,5—2,0:1000 новонароджених хлопчиків. Трапляються варіанти з більшою кількістю Х- чи У-хромосом, які також стосуються синдрому Клайнфельтера.

Основні клінічні ознаки з'являються в період настання статевої зрілості. Класичними проявами цієї хвороби є високий зріст, євнухоподібна статура з вузькими плечима та широким тазом, гінекомастія (збільшення молочних залоз), але ці симптоми у комплексі трапляються лише в половині випадків. Крім того, у хворих спостерігається слабкий ріст волосся на обличчі, у пахвових западинах, на лобку, гіпогонадизм (недорозвиненість яєчок), який призводить до азооспермії та статевого інфантилізму (дитяча поведінка). Супутніми ознаками є деформація вушних раковин, алопеція (плішивість), катаракта, надмірний розвиток верхньої щелепи, вади серця тощо. Однак вони не мають діагностичного значення. До 15% хворих на синдром Клайнфельтера мають ознаки легкої дебільності. У разі значнішого порушення інтелекту спостерігається аутизм, недовірливість, схильність до алкоголізму, асоціальна поведінка.

Лікування симптоматичне гормональними препаратами.

### **ХРОМОСОМНІ ХВОРОБИ**

#### **Порушення кількості статевих хромосом**

**Синдром Шерешевського — Тернера.** Його частота становить 1: 2000—5000 новонароджених дівчаток.

Найчастіше при цитогенетичному дослідженні виявляється каріотип 45, Х0, проте трапляються інші форми аномалій Х-хромосоми — делеції короткого або довгого плеча, ізохромосома (моноцентрична хромосома з обома гомологічними плечима), а також різні варіанти мозаїчності.

Дитина з синдромом Шерешевського — Тернера народжується тільки у разі неохоронення Х-хромосоми від батька. За неотримання Х-хромосоми від матері ембріон гине на ранніх стадіях розвитку.

Основними діагностичними ознаками цієї хвороби є низький зріст, набряк кистей та стоп, двостороння шкірна складка на шиї, низьке розташування та деформація вушних раковин, широка грудна клітка з широкорозміщеними сосками,



## Генетика поведінки



вроджені вади серця та нирок, недорозвиненість молочних залоз та яєчників, відсутність менструацій, статевий інфантилізм. Інколи спостерігаються розумова відсталість і психопатія (неадекватна поведінка та недостатня соціальна адаптація). При мозаїчних формах клінічні прояви хвороби мінімальні.

Тривалість життя хворих на синдром Шерешевського — Тернера наближена до норми.

Лікування цього синдрому комплексне: хірургія реконструктивна (вроджені вади внутрішніх органів) та пластична (крилоподібні складки тощо), гормональні препарати, психотерапія.

### **СПАДКОВІ ХВОРОБИ З НЕКЛАСИЧНИМ ТИПОМ УСПАДКУВАННЯ**

#### **Хвороби імпринтингу**

**Синдром Прадера — Віллі.** Основними клінічними проявами хвороби є низький тонус м'язів, недорозвиненість статевих органів, ожиріння, розумова відсталість, зменшені розміри кистей і стоп, а також множинні вади розвитку частин тіла. Частота захворювання становить 1:10 000—120 000 новонароджених незалежно від статі.

Нездужання починає проявлятися з перших днів життя дитини проблемами з годуванням через слабкість смоктального та ковтального рефлексів. Тримати голову хворе немовля починає після шести місяців, сидіти — після року, а ходити — на третьому-четвертому році життя. По досягненні півтора-двох років м'язовий тонус міцніє, розвивається відчуття постійного голоду — хворий може їсти практично безперервно, внаслідок чого швидко розвивається тяжке ожиріння. Серед вад морфогенезу часто спостерігається видовжена голова, збільшена відстань між симетричними органами, епікант, мигдалеподібний розріз очей, «риб'ячий» рот.

Майже всі хворі на синдром Прадера — Віллі відзначаються розумовою відсталістю різного ступеня аж до крайньої імбецильності.

Лікування симптоматичне: дієта з обмеженням жирів та вуглеводів, гормональні препарати.

Тривалість життя хворих у середньому становить 25—30 років.

**Синдром Ангельмана.** Початкова назва цієї хвороби — синдром «щасливої ляльки» — виникла через характерні клінічні прояви: напади неконтрольованого сміху, різкі судомні рухи рук,





## Генетика поведінки



незвичайну ходу, плескання долонями і специфічний вираз обличчя. До основних клінічних проявів синдрому Ангельмана належать також затримка розумового та фізичного розвитку (мала голова, пласка потилиця, велика нижня щелепа, надто широкий рот, рідкі зуби, часте висовування язика, недостатня пігментація шкірних покривів та волосся. Частота хвороби становить 1: 20 000 новонароджених.

Із віком у дитини більш помітними стають мовні вади, нервові розлади і розумова відсталість, яка може досягти рівня ідіотії.

Лікування симптоматичне.

### **СПАДКОВІ ХВОРОБИ З НЕКЛАСИЧНИМ ТИПОМ УСПАДКУВАННЯ**

#### **Хвороби експансії**

**Синдром Мартіна — Белла (синдром ламкої Х-хромосоми).** Ламкість Х-хромосоми спричинена значним збільшенням в її молекулі ДНК (ген *FMR-1*) кількості триплетних повторів ЦГГ (*CGG*). У здорових людей число цих повторів коливається від 5 до 50, а їх збільшення понад 200 призводить до пошкодження Х-хромосоми та розвитку захворювання. Експансія тринуклеотидних повторів відбувається під час овогенезу, тому розвиток хвороби можливий лише при передаванні аномального гена від матері.

Ця патологія успадковується за Х-зчепленим рецесивним типом і трапляється переважно у хлопчиків, хоча виявляється також у третини жінок — носіїв аномального гена. Частота його становить 1:1250 — 1: 5000 осіб чоловічої статі.

Зовнішніми ознаками хвороби є видовжена голова, великі відстовбурчені вушні раковини, виступаючий лоб, великий ніс, товсті губи, масивне підборіддя, збільшені яєчка, кисті та стопи. Неврологічні порушення найчастіше виявляються низьким м'язовим тонусом, водянкою головного мозку, порушеннями довільної моторики губ та язика. У всіх випадках спостерігаються розумова відсталість і мовні вади різного рівня. Лікування симптоматичне. Непогані результати забезпечує поетапна педагогічна корекція.