

Е. М. МАСТЮКОВА

---

**РЕБЕНОК**  
**С**  
**ОТКЛОНЕНИЯМИ**  
**В**  
**РАЗВИТИИ**

«ПРОСВЕЩЕНИЕ»

Рецензент методист я/с № 890 Хорошевского р-на Моск-  
вы *Л. Т. Воробьева*

**Мастюкова Е. М.**

М32 Ребенок с отклонениями в развитии: Ранняя диагностика  
и коррекция.— М.: Просвещение, 1992.— 95 с.: ил.— ISBN  
5-09-004049-4.

В книге обобщены данные отечественных и зарубежных исследований по диагностике и коррекции различных форм аномального развития детей раннего возраста.

Автор рассматривает аномальное развитие как следствие органического поражения центральной нервной системы. Особое внимание обращает на раннюю диагностику и коррекцию отклонений в познавательной сфере детей.

Книга предназначена дефектологам, психологам, воспитателям аномальных детей, будет интересна студентам дефектологических факультетов, родителям.

М 4310010000—339 163—92(заказ по КБ-34-1991)  
103(03)—92

ББК 74.3

ISBN 5-09-004049-4

© Мастюкова Е. М., 1992

## ОТ АВТОРА

Ранняя диагностика и коррекция отклонений психомоторного развития детей являются главным условием их эффективного обучения и воспитания, предупреждения у них тяжелой инвалидности и социальной дезадаптации.

Известна роль семьи, эмоционально-положительного общения ребенка с окружающими взрослыми для его нормального психического развития. Однако для детей с отклонениями в развитии этого оказывается мало: они с самого раннего возраста нуждаются в особых условиях, обеспечивающих коррекцию нарушенных функций.

Полученные современной медициной данные свидетельствуют об эффективности ранних коррекционно-воспитательных мероприятий. Это связано с тем, что именно в первые годы жизни мозг ребенка развивается наиболее интенсивно.

Кроме того, на ранних этапах развития дети усваивают двигательные, речевые и поведенческие стереотипы. Если у ребенка с отклонениями в развитии они изначально сформированы и закреплены неправильно, то впоследствии скорректировать их крайне сложно.

Воспитание детей с отклонениями в развитии отличается своеобразием, которое заключается, во-первых, в его коррекционной направленности, во-вторых, в неразрывной связи коррекционных мероприятий с формированием практических навыков и умений. Конкретные особенности воспитания таких детей зависят от вида аномального развития, степени и характера нарушений различных функций, а также компенсаторных и возрастных возможностей ребенка.

Многие дети с отклонениями в развитии помимо правильного воспитания, обучения и коррекции нарушенных функций нуждаются также и в специальном лечении. Все это обуславливает необходимость ранней диагностики различных отклонений в психомоторном развитии.

При диагностике аномального развития мало только констатировать интеллектуальную, речевую, двигательную или сенсорную недостаточность, необходимо поставить клинический диагноз, который отражал бы причину и механизм нарушения развития, определял бы школьный и социальный прогноз, а также намечал пути и методы лечебно-коррекционной работы. Поэтому специалисты

медико-психолого-педагогических консультаций и работники дошкольных учреждений должны хорошо ориентироваться в вопросах диагностики различных форм аномального развития, иметь представление о современных методах их лечения и психолого-педагогической коррекции.

Предлагаемая вниманию читателей книга — результат обобщения многолетнего опыта работы автора с детьми, имеющими отклонения в развитии, а также критического анализа отечественной и зарубежной литературы. Это позволило описать не только формы аномального развития, но и такие заболевания центральной нервной системы (ЦНС), при которых имеют место сложные дефекты и отклонения психомоторного развития.

Цель данной книги — показать работникам специальных и общих дошкольных учреждений, а также родителям структуру и характер имеющихся у детей отклонений в развитии, возрастные закономерности формирования у них психики, приемы и методы коррекции нарушенных функций.

## ВИДЫ И ПРИЧИНЫ ОТКЛОНЕНИЙ В РАЗВИТИИ У ДЕТЕЙ

### ВИДЫ НАРУШЕНИЙ РАЗВИТИЯ

Психомоторное развитие представляет собой сложный диалектический процесс, который характеризуется определенной последовательностью и неравномерностью созревания отдельных функций, качественным их преобразованием на новом возрастном этапе. При этом каждая последующая стадия развития неразрывно связана с предыдущей.

В основе психомоторного развития лежит генетическая программа, которая реализуется под влиянием различных факторов окружающей среды. Поэтому если ребенок отстает в развитии, прежде всего необходимо учитывать роль наследственных факторов в этом отставании.

Различные неблагоприятные воздействия во внутриутробном периоде развития, во время родов (родовая травма, асфиксия), а также после рождения могут приводить к нарушениям психомоторного развития ребенка.

Для успешной лечебно-коррекционной и педагогической работы с детьми, имеющими отклонения в развитии, важное значение имеет знание причин и характера нарушений развития.

Хорошо известно, что дети, страдающие одним и тем же заболеванием, по-разному отстают в развитии. Это связано с генотипическими особенностями их центральной нервной системы, с различными влияниями окружающей среды, а также с тем, насколько своевременно поставлен правильный диагноз и начата лечебно-коррекционная и педагогическая работа.

Под *причиной* отклонения в развитии понимают воздействие на организм внешнего или внутреннего неблагоприятного фактора, который определяет специфику *поражения* или *нарушения* развития психомоторных функций.

Известно, что почти любое более или менее длительное неблагоприятное воздействие на развивающийся мозг ребенка может привести к отклонениям в психомоторном развитии. Их проявления будут различны в зависимости от времени неблагоприятного воздействия, т. е. от того, на каком этапе развития мозга оно имело место, его длительности, от наследственной структуры организма и прежде всего центральной нервной системы, а также от тех социальных условий, в которых воспитывается ребенок. Все эти факторы в комплексе определяют *ведущий дефект*, который проявляется в виде недостаточности интеллекта, речи, зрения, слуха, моторики, нарушений эмоционально-волевой сферы, поведения. В ряде случаев может быть несколько нарушений, тогда говорят об *осложненном* или *сложном* дефекте.

Сложный дефект характеризуется сочетанием двух или более нарушений, в одинаковой степени определяющих структуру аномального развития и трудности обучения и воспитания ребенка. Например, сложный дефект имеет место у ребенка с одновременным поражением зрения и слуха, или слуха и моторики и т. п.

При осложненном дефекте возможно выделение ведущего, или главного, нарушения и осложняющих его расстройств. Например, у ребенка с нарушениями умственного развития могут наблюдаться нерезко выраженные дефекты зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, эмоциональные и поведенческие расстройства.

Как ведущий, так и осложняющий дефект могут иметь характер как *повреждения*, так и *недоразвития*. Нередко наблюдается их сочетание.

Особенностью детского мозга является то, что даже его небольшое поражение не остается частичным, локальным, как это имеет место у взрослых больных, а отрицательно сказывается на всем процессе созревания центральной нервной системы. Поэтому ребенок с нарушением речи, слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата при отсутствии ранних коррекционных мероприятий будет отставать в психическом развитии.

Описанные выше нарушения развития являются *первичными*. Однако наряду с первичными часто имеют место так называемые *вторичные* нарушения, структура которых зависит от характера ведущего дефекта. Так, отставание психического развития у детей с общим системным недоразвитием речи прежде всего будет проявляться в слабости словесной (вербальной) памяти и мышления, а у детей с церебральным параличом — в недостаточности пространственных представлений и конструктивной деятельности.

У детей с недостатками слуха нарушается развитие понимания обращенной речи, с трудом формируются активный словарь и связная речь. При дефектах зрения ребенок испытывает затруднения при соотношении слова с обозначаемым предметом, он может повторять многие слова, недостаточно понимая их значение, что задерживает развитие смысловой стороны речи и мышления.

Вторичные нарушения в развитии затрагивают прежде всего те психические функции, которые наиболее интенсивно развиваются в раннем и дошкольном возрасте. К ним относятся речь, тонкая дифференцированная моторика, пространственные представления, произвольная регуляция деятельности.

Большую роль в возникновении вторичных отклонений в развитии играет недостаточность или отсутствие ранних лечебно-коррекционных и педагогических мероприятий и особенно психическая депривация<sup>1</sup>. Например, обездвиженный ребенок с детским

<sup>1</sup> *Психическая депривация* — психическое состояние, которое возникает в условиях, когда субъекту не представляется возможности для удовлетворения его основных психических потребностей в достаточной мере и в течение достаточно длительного времени. (См.: Лангмейер И., Матейчек З. Психическая депривация в детском возрасте.— Прага, 1984.)

церебральным параличом, не имеющий опыта общения со сверстниками, отличается личностной и эмоционально-волевой незрелостью, инфантильностью, повышенной зависимостью от окружающих.

Невыявленные отклонения в развитии, например слабо выраженные дефекты зрения и слуха, прежде всего задерживают темп психического развития ребенка, а также могут способствовать формированию вторичных эмоциональных и личностных отклонений у детей. Находясь в массовых дошкольных учреждениях, не имея к себе дифференцированного подхода и не получая лечебно-коррекционной помощи, эти дети длительное время могут пребывать в ситуации неуспеха. В таких условиях у них часто формируется заниженная самооценка, низкий уровень притязаний; они начинают избегать общения со сверстниками, и постепенно вторичные нарушения все более усугубляют их социальную дезадаптацию.

Таким образом, ранняя диагностика, медицинская и психолого-педагогическая коррекция позволяют добиться значительных успехов в формировании личности детей с отклонениями в развитии.

#### ПРИЧИНЫ ОТКЛОНЕНИЙ В РАЗВИТИИ

Возникновение аномалий развития связано с действием как разнообразных неблагоприятных факторов внешней среды, так и с различными наследственными влияниями.

В последнее время получены данные о новых наследственных формах умственной отсталости, глухоты, слепоты, сложных дефектов, патологии эмоционально-волевой сферы и поведения, в том числе и раннего детского аутизма (РДА).

Современные достижения клинической, молекулярной, биохимической генетики и цитогенетики позволили уточнить механизм *наследственной патологии*. Через специальные структуры половых клеток родителей — хромосомы — передается информация о признаках аномалий развития. В хромосомах сосредоточены функциональные единицы наследственности, которые носят название генов.

При хромосомных болезнях с помощью специальных цитологических исследований выявляют изменение числа или структуры хромосом, что обуславливает генный дисбаланс. По последним данным, на 1000 новорожденных приходится 5—7 детей с хромосомными аномалиями. Хромосомные болезни, как правило, отличаются сложным или осложненным дефектом. При этом в половине случаев имеет место умственная отсталость, которая часто сочетается с дефектами зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, речи. Одним из таких хромосомных заболеваний, затрагивающих прежде всего интеллектуальную сферу и часто сочетающихся с сенсорными дефектами, является синдром Дауна.

Аномалии развития могут наблюдаться не только при хромосомных, но и при так называемых генных болезнях, когда число

и структура хромосом остаются неизменными. Ген представляет собой микроучасток (локус) хромосомы, который контролирует развитие определенного наследственного признака. Гены стабильны, но их стабильность не абсолютна. Под влиянием различных неблагоприятных факторов окружающей среды происходит их мутация. В этих случаях мутантный ген программирует развитие измененного признака.

Если мутации возникают в единичном микроучастке хромосомы, то говорят о *моногенных формах аномального развития*; при наличии изменений в нескольких локусах хромосом — о *полигенных формах аномального развития*. В последнем случае патология развития обычно является следствием сложного взаимодействия как генетических, так и внешних, средовых факторов.

В связи с большим разнообразием наследственных заболеваний ЦНС, обуславливающих аномалии развития, их дифференциальная диагностика весьма затруднена. Вместе с тем необходимо отметить, что правильный ранний диагноз заболевания имеет первостепенное значение для проведения своевременных лечебно-коррекционных мероприятий, оценки прогноза развития, а также для предупреждения в данной семье повторного рождения детей с отклонениями в развитии.

Наряду с наследственной патологией нарушения психомоторного развития могут возникать в результате воздействия на развивающийся мозг ребенка различных неблагоприятных факторов окружающей среды. Это — инфекции, интоксикации, травмы и т. п.

В зависимости от времени воздействия этих факторов выделяют *внутриутробную*, или *пренатальную*, патологию (воздействие в период внутриутробного развития); *натальную патологию* (повреждения в родах) и *постнатальную* (неблагоприятные воздействия после рождения).

В настоящее время установлено, что внутриутробная патология часто сопровождается повреждением нервной системы ребенка в родах. Это сочетание в современной медицинской литературе обозначается термином *перинатальная энцефалопатия*. Причиной перинатальной энцефалопатии, как правило, является внутриутробная гипоксия<sup>1</sup> в сочетании с асфиксией<sup>2</sup> и родовой травмой.

Возникновению внутричерепной родовой травмы и асфиксии способствуют различные нарушения внутриутробного развития плода, снижающие его защитные и адаптационные механизмы. Родовая травма приводит к внутричерепным кровоизлияниям и к гибели нервных клеток в местах их возникновения. У недоношенных детей внутричерепные кровоизлияния часто возникают по причине слабости их сосудистых стенок.

Наиболее тяжелые отклонения в развитии возникают при *клинической смерти* новорожденных, которая возникает при сочета-

нии внутриутробной патологии с тяжелой асфиксией в родах. Установлена определенная зависимость между длительностью клинической смерти и тяжестью поражения ЦНС. При клинической смерти более 7—10 минут часто возникают малообратимые изменения со стороны ЦНС с проявлениями в дальнейшем детского церебрального паралича, речевых расстройств, нарушений умственного развития.

Напомним, что тяжелые родовые травмы, гипоксия и асфиксия в родах могут быть как единственной причиной аномального развития, так и фактором, сочетающимся с внутриутробным недоразвитием мозга ребенка.

Среди причин, обуславливающих отклонения в психомоторном развитии ребенка, определенную роль может играть *иммунологическая несовместимость* между матерью и плодом по резус-фактору и антигенам крови.

Резус или групповые антитела, проникая через плацентарный барьер, вызывают распад эритроцитов плода. В результате этого распада из эритроцитов выделяется особое, токсичное для центральной нервной системы вещество — непрямо билирубин. Под влиянием непрямого билирубина в первую очередь поражаются подкорковые отделы мозга, слуховые ядра, что приводит к нарушениям слуха, речи, расстройствам эмоциональной сферы и поведения. Возникает так называемая *билирубиновая энцефалопатия*.

При преимущественно внутриутробных поражениях мозга возникают наиболее тяжелые отклонения в развитии, включающие умственную отсталость, недоразвитие речи, дефекты зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата. Эти сложные дефекты могут сочетаться с пороками развития внутренних органов, которые часто наблюдаются при различных инфекционных, особенно вирусных, заболеваниях беременной женщины. Наиболее тяжелое поражение плода возникает при заболевании матери в первом триместре беременности.

Частота поражения плода при различных вирусных заболеваниях будущей матери неодинакова. Наиболее неблагоприятны в этом отношении краснуха, эпидемический паротит, корь. Поражение плода также может быть и при заболевании беременной женщины инфекционным гепатитом, ветряной оспой, гриппом и др.

У женщин, перенесших во время беременности краснуху, особенно в период эмбриогенеза, т. е. от 4 недель до 4 месяцев, отмечается высокая частота рождения детей с пороками развития мозга, дефектами органов слуха, зрения, а также сердечно-сосудистой системы, иначе говоря у младенцев этих женщин имеет место так называемая *рубеолярная эмбриопатия*.

Внутриутробная патология имеет место при наличии у беременной женщины скрытых (латентных) хронических инфекций, особенно таких, как токсоплазмоз, цитомегалия, сифилис и др. Поражение мозга плода при этих инфекциях часто приводит к умственной отсталости, сочетающейся с нарушениями зрения, опорно-двигательного аппарата, эпилептическими припадками и др.

<sup>1</sup> Гипоксия — кислородная недостаточность организма.

<sup>2</sup> Асфиксия — кислородное голодание плода во время родов.

Неблагоприятное влияние на развитие мозга плода оказывают также внутриутробные интоксикации, нарушения обмена веществ у беременной женщины.

Внутриутробные интоксикации могут возникать при применении матерью во время беременности лекарственных средств. Доказано, что большинство лекарственных препаратов проходит через плацентарный барьер и проникает в кровеносную систему плода. К таким препаратам относятся нейрорепрессивные, снотворные и успокаивающие средства, многие антибиотики, салицилаты и, в частности, аспирин, анальгетики, в том числе лекарства, применяемые при головной боли, и многие другие. Неблагоприятное влияние на развитие мозга плода могут оказать различные гормональные препараты и даже большие дозы витаминов, препарата кальция. Особенно выражен токсический эффект всех этих препаратов в ранние сроки беременности.

Особенно неблагоприятное влияние на развивающийся плод оказывает употребление матерью во время беременности алкоголя, наркотических средств, а также курение.

Специальные исследования последних лет показали наличие связи между сроком беременности и характером влияния алкоголя на потомство. Употребление алкоголя будущей матерью в первом триместре беременности, особенно в первые недели после зачатия, как правило, вызывает гибель клеток зародыша, что приводит к грубым порокам развития нервной системы плода. Алкоголизация плода на более поздних сроках беременности вызывает структурные изменения в его нервной и костной системах, а также в различных внутренних органах. Такие системные проявления алкогольного повреждения плода во внутриутробном периоде получили название *алкогольного синдрома плода*. При алкогольном синдроме плода выражены нарушения психомоторного развития, включающие умственную отсталость, обычно сочетаются с множественными пороками развития: дефектами в строении черепа, лица, глаз, ушных раковин, скелетными аномалиями, врожденными пороками сердца и выраженной дисфункцией со стороны центральной нервной системы.

Установлено, что хронический алкоголизм матери, как правило, сочетается со систематическим курением, более частым употреблением наркотиков и лекарственных препаратов с наркотическим действием. В этих случаях у ребенка наблюдаются явно выраженные отклонения в развитии, сочетающиеся с нарушениями поведения и часто судорожными припадками. Кроме того, многие из этих детей отличаются выраженной физической ослабленностью, низкой жизнеспособностью.

Неблагоприятное влияние на развитие мозга плода оказывают различные нарушения обмена веществ у беременной женщины, чаще всего возникающие при поздних токсикозах беременности, особенно при нефропатии.

Отрицательное воздействие на развитие плода оказывают также такие заболевания, как сахарный диабет, гормональная не-

достаточность, различные наследственные болезни обмена веществ, например фенилкетонурия.

Причиной нарушения развития плода могут быть различные физические факторы и в первую очередь ионизирующая радиация, а также действие токов высокой частоты, ультразвука и др. Кроме непосредственного повреждающего действия на мозг плода, эти факторы имеют мутагенное влияние, т. е. повреждают половые клетки родителей и приводят к генетическим заболеваниям.

Нарушения психомоторного развития возникают и под влиянием различных неблагоприятных факторов после рождения. В этих случаях отмечаются *постнатальные отклонения* в развитии, имеющие органическую или функциональную природу.

К причинам органического характера относятся прежде всего различные нейроинфекции — энцефалиты, менингиты, менингоэнцефалиты, а также вторичные воспалительные заболевания мозга, возникающие как осложнения при различных инфекционных детских заболеваниях (кори, скарлатине, ветряной оспе и др.). При воспалительных заболеваниях головного мозга часто имеет место гибель нервных клеток с последующим замещением их рубцовой тканью. Кроме того, в этих условиях может развиваться гидроцефалия с повышением внутричерепного давления (гидроцефально-гипертензионный синдром). Оба этих фактора — гибель нервных клеток и развитие гидроцефалии — способствуют атрофии участков мозга, что приводит к различным отклонениям в психомоторном развитии, которые проявляются в виде двигательных и речевых расстройств, нарушений памяти, внимания, умственной работоспособности, эмоциональной сферы и поведения. Кроме того, иногда наблюдаются головные боли и судорожные припадки.

Черепно-мозговые травмы также могут вызывать органическое повреждение ЦНС. Характер последствий черепно-мозговой травмы зависит от ее вида, обширности и локализации поражения мозга. Однако следует иметь в виду, что при повреждении незрелого мозга нет прямой корреляции между локализацией и тяжестью поражения, с одной стороны, и отдаленными последствиями в аспекте нарушений психомоторного развития, с другой. Поэтому при оценке роли экзогенно-органических факторов в возникновении отклонений в психомоторном развитии необходимо учитывать время, характер и локализацию повреждения, а также особенности пластичности нервной системы ребенка, его наследственную структуру, степень сформированности нервно-психических функций в момент повреждения мозга.

Нарушения психомоторного развития отмечаются у детей с тяжелыми и длительными соматическими заболеваниями. Известно, что многие соматические заболевания у новорожденных и грудных детей могут обуславливать поражение нервной системы в результате нарушений обмена веществ и накопления токсических продуктов, неблагоприятно воздействующих на развивающиеся нервные клетки. Поражение нервной системы при соматических заболеваниях чаще возникает у недоношенных и гипотрофичных

детей, а также в случаях внутриутробной гипоксии и асфиксии в родах.

Так, задержка психомоторного развития различной степени выраженности может наблюдаться у детей с нарушениями кишечного всасывания (мальабсорбции). Нервно-психические отклонения проявляются у них уже с первых месяцев жизни: они отличаются повышенной нервной возбудимостью, нарушениями сна, замедленным формированием положительных эмоциональных реакций, общения со взрослым. В дальнейшем эти дети отстают в умственном и речевом развитии, у них с задержкой формируются все интегративные функции, в частности зрительно-моторная координация.

К функциональным причинам, вызывающим отклонения психомоторного развития, относятся социально-педагогическая запущенность, эмоциональная депривация (недостаточность эмоционально положительного контакта со взрослым), главным образом в первые годы жизни. Известно, что неблагоприятные условия воспитания, особенно в младенческом и раннем возрасте, замедляют развитие коммуникативно-познавательной активности детей. Выдающийся отечественный психолог Л. С. Выготский неоднократно подчеркивал, что процесс формирования психики ребенка определяется социальной ситуацией развития.

Нарушения психомоторного развития имеют различную динамику. Наряду со стойкими отклонениями в развитии, обусловленными органическим поражением мозга, наблюдается множество так называемых обратимых вариантов, которые возникают при легкой мозговой дисфункции, соматической ослабленности, педагогической запущенности, эмоциональной депривации. Эти отклонения могут быть полностью преодолены при условии своевременного проведения необходимых лечебно-коррекционных мероприятий.

Среди таких обратимых форм нарушений в первые годы жизни наиболее часто наблюдаются отставания в развитии моторики и речи.

Следует отметить важность медицинской диагностики таких функциональных расстройств. Только комплексный эволюционный анализ развития ребенка в целом и его неврологических нарушений в частности является основой правильного диагноза и прогноза.

Практика показывает, что многие родители при наличии у детей речевых и двигательных нарушений основное значение придают медикаментозному лечению, явно недооценивая важность коррекционной работы.

В настоящее время установлено, что существует много вариантов функциональных, парциальных (частичных) отклонений, проявляющихся прежде всего в отставании развития речи или моторики, которые обусловлены особенностями созревания мозга. Подход к лечению и преодолению этих отклонений сугубо индивидуален, и далеко не всем детям показано интенсивное стимулирующее лечение.

## ВОЗРАСТНЫЕ ЗАКОНОМЕРНОСТИ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ В НОРМЕ И ПАТОЛОГИИ

### ОСНОВНЫЕ ЗАКОНОМЕРНОСТИ ВОЗРАСТНОГО РАЗВИТИЯ

Для того чтобы как можно раньше выявить у ребенка отклонения в развитии, важно не только иметь представление об их причинах, но и знать основные закономерности нормального психомоторного развития.

Психическое развитие осуществляется под влиянием биологических и социальных факторов в их неразрывном единстве. Соотношение этих факторов в формировании различных функций неоднозначно. Становление таких жизненно важных функций, как регуляция дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, пищеварения, в основном предопределяется биологическими факторами (генетической программой развития). Формирование же функциональных систем, связанных с высшей нервной деятельностью, в значительной степени обусловлено особенностями социального окружения, обучения и воспитания.

Л. С. Выготским было выдвинуто положение о ведущей роли обучения и воспитания в психическом развитии ребенка. Он подчеркивал, что высшие психические функции (произвольное внимание, активное запоминание, мышление и речь) проходят длительный путь своего формирования и преимущественно зависят от окружающей социальной среды. При этом среда выступает не только как условие, но и как источник развития.

Особенности психического развития в норме и патологии в значительной степени связаны с закономерностями созревания мозга, которое также обусловлено взаимодействием генетических и средовых факторов.

Закономерности развития мозга и созревания функциональных систем определяют преемственность этапов нервно-психического развития ребенка. Это определяется важным принципом эволюции мозга, а именно принципом гетерохронности его развития. Как указывал Л. С. Выготский, каждая психическая функция имеет свой оптимальный этап формирования, который соответствует периоду главенствующего положения этой функции в психике. Интенсивное и неравномерное развитие психических функций в эти периоды обуславливает их повышенную ранимость. Неравномерность созревания проявляется в парциальных (частичных) задержках развития. Например, при нормальном психическом развитии у ребенка может наблюдаться удовлетворительное понимание речи и временное отставание в становлении активной, разговорной речи. Про таких детей родители обычно говорят: «Все понимает, но не говорит». Безусловно, при таком неравномерном развитии речи ребенок должен быть тщательно обследован врачом-психоневрологом и логопедом.

Наряду с неравномерностью созревания отдельных функцио-

нальных систем и их звеньев важное значение для нормального психического развития имеет их взаимодействие, иначе не возникнет полноценного соединения систем в единый ансамбль, что приведет к специфическим отклонениям в развитии. Несмотря на различный темп созревания каждой функциональной системы на разных этапах возрастного развития ребенка, его мозг во все периоды жизни работает как единое целое, что предполагает формирование межсистемных связей.

Развитие межсистемных связей в нормальном онтогенезе начинается в первые месяцы жизни ребенка. Затем их развитие осуществляется все интенсивнее. При этом наиболее активно формируются связи с двигательным-кинестетическим анализатором: поворот головы в сторону звука — слухомоторные связи, манипуляции с игрушкой — зрительно-тактильно-кинестетические и зрительно-тактильно-моторные, самоподражание звукам — слуховокальные. И наконец, развивается одна из узловых функций первого полугодия жизни — зрительно-моторная координация, которая будет совершенствоваться на протяжении всего дошкольного возраста.

У новорожденного ребенка, наряду с набором первичных врожденных рефлексов, обеспечивающих жизненно важные функции сосания, глотания, дыхания, регуляции мышечного тонуса, отмечается преобладание восприятия контактных раздражений. На различные тактильные раздражители ребенок отвечает общей и местной двигательной реакцией. При этом наиболее развиты у него защитные рефлексы, возникающие при раздражении глаз или области рта. Так, при болевом раздражении в области глаз ребенок зажмуривает глаза, в области угла рта — поворачивает голову в противоположную сторону. Кроме того, у него хорошо выражены все безусловные рефлексы, связанные с кормлением. Угнетение или чрезмерная выраженность безусловных рефлексов свидетельствуют о поражении нервной системы.

Одним из важных показателей нормального психомоторного развития и формирования межфункциональных связей является, в частности, фиксация взора ребенка на своей руке, которая в норме возникает в возрасте 2—3 месяцев, а затем направление руки к объекту. С 12—13 недель ребенок начинает вскидывать руки на зрительный стимул и направлять их к объекту. Он также направляет руки ко рту, следит за движением своих рук. К 4 месяцам у ребенка формируется реакция активного осязания под контролем зрения. Это проявляется в том, что после зрительного сосредоточения на каком-либо предмете он направляет к нему обе руки и начинает ими водить по этому предмету. В возрасте 5—5,5 месяцев ребенок начинает захватывать предметы.

Зрительно-моторная координация становится узловой функцией с 5-го месяца жизни ребенка. Это проявляется в том, что ребенок тянется к видимому и близко расположенному предмету, контролируя движения руки взглядом. На этом же этапе у ребенка формируются зрительно-тактильно-моторные связи, что проявляется в тенденции тянуть в рот находящуюся в руке игрушку.

Развитие трехзвенной связи типа зрительно-моторно-тактильной служит основой для формирования в дальнейшем манипулятивной и игровой деятельности.

На основе зрительно-моторного манипулятивного поведения у ребенка уже со второго полугодия жизни формируется активная познавательная деятельность.

Уже в процессе наблюдения за ребенком раннего возраста можно отметить те особенности его поведения, которые характерны для отставания психомоторного развития. В особо тяжелых случаях ребенок вообще может не проявлять интереса к окружающему; или же его действия с предметом могут иметь характер стереотипий — длительных и однообразных повторений одних и тех же действий: он однообразно стучит предметом о предмет, раскачивается, размахивает руками перед глазами и т. д. Подобное поведение характерно для детей с различными отклонениями в психическом развитии. Оно может наблюдаться у умственно отсталых детей, а также у детей, страдающих ранним детским аутизмом или задержкой психического развития вследствие эмоциональной депривации.

В основе формирования и развития психики ребенка лежит разнообразная деятельность, взаимодействие с внешним миром, и прежде всего — с окружающими взрослыми.

Если у малыша имеется двигательная или сенсорная недостаточность, то у него прежде всего нарушено формирование восприятия предметов окружающего мира. Несформированность предметных действий задерживает становление предметного восприятия. Известно, что предметные действия развиваются по мере совершенствования общей моторики под контролем зрения. Так, ребенок начинает активно манипулировать с предметами, если он хорошо держит голову, устойчиво сидит и когда у него сохранно зрительное восприятие. Только в этих условиях развивается описанное выше зрительно-моторное манипулятивное поведение. По мере действия с предметами у малыша развивается активное осязание, появляется возможность узнавания предмета на ощупь. Эта функция — стереогноз — имеет важное значение для развития познавательной деятельности. У детей с отклонениями в развитии, особенно при наличии двигательных и зрительных нарушений, спонтанное развитие этой функции нарушено, и необходимы специальные коррекционные занятия по ее формированию.

На каждом возрастном этапе та или иная психическая или моторная функция имеет ведущее (доминирующее) значение в общем поступательном характере психомоторного развития. У ребенка первых месяцев жизни такой функцией является зрительное восприятие. К 3 месяцам ведущую роль в психическом развитии ребенка начинает играть слуховое восприятие.

Реакция на звуковой раздражитель с возможностью локализации звука в пространстве появляется у здорового ребенка в возрасте 7—8 недель, более отчетливо — в 10—12 недель, когда ребенок начинает поворачивать голову в сторону звукового раздражи-



теля. Спустя некоторое время такая же реакция возникает на звучащую игрушку. В возрасте 8—10 недель ребенок поворачивается к источнику звука, расположенному над головой, а к 3 месяцам он быстро локализует звук любого направления не только в положении лежа, но и в вертикальном положении на руках у взрослого.

К 3 месяцам слуховые реакции начинают приобретать доминантный характер: если заговорить с двигательным возбужденным и кричащим ребенком или пограть звучащей игрушкой, он замирает и перестает кричать. Если в момент появления звукового раздражителя ребенок был спокоен или спал, он вздрагивает.

Отсутствие слуховых реакций, их несимметричность либо чрезмерная длительность латентного периода могут указывать на нарушения слуха. Такой ребенок срочно нуждается в специальном обследовании — электрокорковой аудиометрии. При этом следует иметь в виду, что отсутствие или слабость реакций на звуковые раздражители чаще всего обусловлены снижением слуха, в то время как неравномерность реакций на звуки, расположенные с разных сторон, может быть обусловлена особенностями поведения взрослых. Так, если взрослый подходит к кроватке ребенка всегда с одной стороны, то и поворот на звук в эту сторону будет проявляться более четко. Если в этих случаях дать указание родителям о необходимости речевого контакта с ребенком с другой стороны, то быстро можно отметить одинаковость слуховых реакций.

При оценке слуховой функции у ребенка 3—6 месяцев следует обратить внимание на способность локализовать звук в пространстве, избирательность и дифференцированность реакции. Так, ребенок в возрасте 3 месяцев быстро и точно поворачивает голову к источнику звука. Ребенок же в возрасте 5—6 месяцев быстро поворачивает голову к источнику звука только тогда, когда его внимание не отвлечено другими более сильными раздражителями, т. е. если он в этот момент не занимается с игрушкой, не общается со взрослым и т. п. В противном же случае ребенок может вообще не проявить реакции на звук либо отреагировать на него после длительного латентного периода. Это свидетельствует не о снижении уровня звукового восприятия, а о развитии функции активного внимания.

У детей с отклонениями в развитии реакции на звук могут отсутствовать, быть неярко выраженными, фрагментарными или патологическими. Отсутствие реакций наблюдается при глухоте или тяжелой тугоухости, а также при глубокой умственной отсталости и иногда при раннем детском аутизме. Фрагментарность реакции, когда ребенок воспринимает звуковой раздражитель, но не поворачивается к нему, может быть обусловлена двигательными или зрительными дефектами. Снижение реакции проявляется в виде удлинения латентного периода, ее быстрого угасания. Это имеет место у заторможенных и апатичных детей, а также при раннем детском аутизме. В отличие от тугоухих детей, которые реагируют только на более громкие звуки, для вызывания реакции у этих детей часто необходима повторная стимуляция.

У ребенка, перенесшего родовую травму, асфиксию, особенно при наличии у него повышенного внутричерепного давления, реакция на звуковой стимул часто усилена и возникает очень быстро. Такой ребенок в ответ на любой звуковой раздражитель сильно вздрагивает, кричит, иногда у него появляется дрожание ручек и подбородка. Подобного типа реакция является патологической. Ее длительное сохранение характерно для детей с задержкой психического развития и повышенной возбудимостью нервной системы.

#### ПСИХОМОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Первый год жизни имеет важнейшее значение в психическом развитии ребенка. Мозг развивается в наиболее высоком темпе. Ребенок, вначале беспомощный, к концу первого года жизни овладевает прямохождением, ходьбой, предметно-манипулятивной деятельностью, начальным пониманием обращенной речи. Именно в этот период начинается становление речи как средства общения, т. е. формируется сугубо человеческая функция, на развитие которой в эволюции ушли миллионы лет.

В психомоторном развитии ребенка первого года жизни выделяют несколько периодов, на каждом из которых происходит поступательное усложнение довербальных форм общения, составляющих основу для становления речи и мышления (Л. Т. Журба, Е. М. Мастюкова, 1981).

Уже в первый период — период новорожденности (0—1 мес.) наряду с набором врожденных приспособительных реакций, играющих основную роль в жизнедеятельности организма, можно с 3—4-й недели жизни выявить начальные предпосылки так называемого коммуникативного поведения: в ответ на обращенный к ребенку ласковый голос или улыбку начинает возникать ротовое внимание — ребенок замирает, его губы слегка вытягиваются вперед, он как бы «слушает» губами. Вслед за этой реакцией появляется улыбка. Уже в период новорожденности можно отметить, что ребенок быстрее реагирует на голос, чем на звучащую игрушку.

Во втором периоде (1—3 мес.) у ребенка наряду с интенсивным развитием реакций на зрительные и слуховые раздражители более отчетливо проявляются эмоциональные реакции на общение со взрослым: стабилизируется улыбка, а к концу периода появляется смех. К 3 месяцам у ребенка начинает развиваться выраженная эмоциональная реакция на появление взрослого — «комплекс оживления». Попытка вступить в контакт с ребенком 10—12 недель вызывает у него радостное оживление, повизгивание, вскидывание ручек, перебирание ножками, голосовые реакции. На этом возрастном этапе комплекс оживления возникает при виде как знакомого, так и незнакомого лица.

Своевременное появление и хорошая выраженность комплекса

оживления свидетельствуют о нормальном психическом развитии ребенка.

У детей, которые в дальнейшем демонстрируют выраженные отклонения в психическом развитии, комплекс оживления и другие эмоционально-мимические и голосовые реакции на все окружающие стимулы отсутствуют. Недоразвитие отдельных компонентов комплекса оживления, например движений рук или ног (двустороннее или одностороннее), может указывать на поражение двигательной сферы; слабость или отсутствие голосовых реакций или носовой оттенок голоса характерны для поражения речедвигательной мускулатуры, что в дальнейшем может привести к речевым расстройствам.

Отсутствие комплекса оживления или его парадоксальность, например появление страха, крика и других отрицательных эмоций, характерны для детей с эмоциональными нарушениями — ранним детским аутизмом, ранней детской нервностью и другими расстройствами.

Поскольку комплекс оживления формируется в тесной взаимосвязи с развитием зрения и слуха, то при дефектах этих анализаторов он может отсутствовать или проявляться в рудиментарной форме. При врожденной слепоте или глухоте и особенно при сочетании этих дефектов комплекс оживления на данном возрастном этапе отсутствует.

При нерезко выраженном поражении центральной нервной системы у детей, перенесших родовую травму, асфиксию, желтуху новорожденных, а также у недоношенных и незрелых комплекс оживления проявляется в более поздние сроки. Он также может отсутствовать у детей, воспитывающихся в условиях эмоциональной депривации.

В третьем периоде (3—6 мес.) реакции, входящие в комплекс оживления, все более дифференцируются. Ребенок старше 4 месяцев при приближении к нему взрослого и при попытке вступить с ним в контакт внимательно всматривается в лицо взрослого, широко открывает глаза и рот, притормаживает общие движения. Таким образом у него проявляется ориентировочная реакция, которая в одних случаях переходит в радостное оживление, а в других сменяется страхом и криком. Следует отметить, что реакция страха на этом возрастном этапе появляется не у всех детей. Это зависит от индивидуальных особенностей ребенка, а также от условий его воспитания и окружения. Чрезмерная же выраженность реакции страха на этом возрастном этапе характерна для детей с повышенной нервной возбудимостью, ранним детским аутизмом. Она может быть первым признаком врожденной детской нервности, легкой мозговой дисфункции, повышения внутричерепного давления при гидроцефалии. Она также характерна для детей с детским церебральным параличом.

Отсутствие дифференциации комплекса оживления на этом возрастном этапе характерно для задержки психомоторного развития, в том числе вследствие недостаточного общения взрослых

с ребенком. Дифференциация комплекса оживления раньше происходит у детей, воспитывающихся дома, чем у детей, находящихся в детских учреждениях.

К концу этого возрастного этапа ребенок начинает узнавать мать. Правда, эта реакция еще очень непостоянна и ее появление зависит от многих условий, поэтому ее отсутствие не имеет самостоятельного диагностического значения. Однако если ребенок узнает мать, то это говорит о хорошем психическом развитии ребенка.

Для оценки психического развития на этом возрастном этапе важно проследить, как ребенок реагирует на игрушку. Ведущей формой деятельности в этом возрасте становится манипулирование игрушкой. Ребенок не только длительно фиксирует взор на игрушках и прослеживает за их перемещением, но направляет к ним руки, схватывает их, тянет в рот. Это сопровождается выразительными эмоциональными реакциями: он то улыбается, то хмурится.

К концу периода видоизменяется характер зрительного прослеживания. Если ранее дети следили за предметом не отрывая взгляда, а выпустив предмет из поля зрения, больше к нему не возвращались, то после 5 месяцев ребенок, следя за предметом, как бы «ощупывает» его взглядом; если при этом его внимание переключить на другой предмет (лицо взрослого), то через секунду он может вернуться к активному рассматриванию игрушки. Проявление этой функции — очень важный показатель нормального нервно-психического развития.

В этот период интенсивно развиваются голосовые реакции, которые начинают приобретать некоторую самостоятельность. Наряду с певучим гулением к концу периода появляются лепет, а также избирательность и дифференцированность реакций на звук и способность локализовать звук в пространстве.

В развитии движений рук ведущую роль начинает играть зрительный анализатор: к концу периода ребенок быстро и точно направляет руку к игрушке, расположенной в поле его зрения.

На следующем этапе развития (6—9 мес.) при общении ребенка со взрослым у него отчетливо проявляется ориентировочная реакция, которая сменяется реакцией радостного оживления на знакомые лица и реакцией страха на незнакомые. В некоторых случаях можно наблюдать, как ориентировочная реакция переходит в познавательный интерес, минуя реакцию страха.

Отличительной особенностью психического развития ребенка на этом возрастном этапе является его готовность к совместному со взрослым манипулированию игрушкой. Кроме того, к концу этого этапа у ребенка появляются начальные элементы общения со взрослым с помощью жестов. Он протягивает к взрослому руки, показывая, что хочет на руки, либо тянется руками к далекому предмету, если хочет его получить.

Отклонениями от нормального возрастного развития на этом этапе являются: полное безразличие к общению со взрослым (умст-

венная отсталость, выраженная задержка психического развития, аутизм); общий комплекс оживления и подражательная улыбка вместо ориентировочной реакции и игрового манипулирования (задержка психического развития); чрезмерная выраженность и длительность реакции страха, переходящая в реакцию протеста и препятствующая общению (врожденная детская нервность, аутизм, гиперактивность).

Для диагностики отклонений развития на данном возрастном этапе важное значение имеет оценка реакции ребенка на обращенную речь. При нормальном развитии к концу этого этапа ребенок должен проявлять начальное ситуационное понимание обращенной речи, отвечая действием на словесную инструкцию. Например: он поднимает голову и глаза к лампе на вопрос: «Где огонек?», прижимается щекой к матери на просьбу «Поцелуй маму» и т. п. К концу периода он также обучается игре в «ладушки», ищет спрятанную у него на глазах игрушку.

Закономерным в этом возрасте является появление лепета. При общении со взрослым после того, как преодолена ориентировочная реакция и страх, ребенок начинает произносить цепочки слогов *ба-ба-ба, ма-ма-ма*. Если взрослый начнет отвечать ему тем же, голосовая активность ребенка возрастает, появляется радостное оживление и ребенок будет стараться подражать взрослому и самому себе. К 9 месяцам наблюдается расцвет лепета, он обогащается новыми звуками, интонациями и становится постоянным ответом на голосовое обращение взрослого.

При отставании в психическом развитии, при детском церебральном параличе, аутизме, глухоте, выявляемых в дальнейшем тяжелых нарушениях речи лепет отсутствует или проявляется в рудиментарной форме.

**Пятый период** возрастного развития ребенка первого года жизни (9—12 мес.) характеризуется прежде всего появлением нового типа общения со взрослым, а именно предметно-действенного. Контакт с ребенком устанавливается и поддерживается с помощью ярких предметов и игрушек, которыми ребенок активно манипулирует. При этом он начинает проявлять избирательное отношение к различным предметам, но у него всегда отчетливо выражена реакция на новизну. Характерной особенностью этого этапа развития является то, что активная ориентировочно-исследовательская деятельность ребенка начинает подавлять реакцию страха на новые раздражители.

Комплекс оживления в этом возрасте при нормальном психическом развитии закономерно угасает. Поэтому его выраженность, даже у недоношенного и ослабленного ребенка, является одним из признаков задержки психического развития.

Для диагностики психического развития ребенка на этом возрастном этапе важное значение имеет комплексная оценка эмоциональных реакций. При отставании в психическом развитии у ребенка отсутствует адекватная реакция на незнакомого человека, нет интереса к игрушкам, не выражена реакция на новизну, нет

познавательных и дифференцированных эмоций. Мимика таких детей однообразна, улыбка носит подражательный характер и возникает в ответ на любое улыбающееся лицо взрослого, у них может наблюдаться недифференцированный комплекс оживления и автоматическое зрительное прослеживание.

У детей с аутизмом предметно-действенное общение со взрослым не развивается. При церебральном параличе обычно отсутствуют выразительные мимические и голосовые реакции, из-за двигательных нарушений ребенок затрудняется в захвате игрушки и взаимодействии со взрослым, но при сохранном интеллекте всегда наблюдается адекватность и избирательность эмоциональных реакций.

Важное значение для диагноза и прогноза отклонений в развитии имеет также выявление реакции ребенка на речевое общение. Начиная с 9 месяцев дети с нормальным слухом и интеллектом адекватно реагируют на обращение, речь, ее интонацию, откликаются на свое имя, отвечают действием на некоторые знакомые словосочетания типа: «открой рот», «дай ручку» и др. К концу этого периода при слове «нельзя» большинство детей перестает тянуться к какому-либо предмету, т. е. действия ребенка начинают более отчетливо подчиняться словесным командам, что свидетельствует о начале развития регулирующей функции речи. К году ребенок понимает и простую обиходную речь. Однако необходимо отметить, что указанные функции развиваются у ребенка не спонтанно, а лишь в процессе специальных занятий. Поэтому они могут отсутствовать при педагогической запущенности.

Наряду с оценкой понимания речи следует обратить внимание и на произносимые ребенком звуки. Для начала этого этапа развития характерен активный лепет, состоящий из 5—6 слогов. Ребенок эхоталачно повторяет слоги, хорошо копирует интонацию, воспроизводит мелодическую схему знакомых фраз, с удовольствием произносит различные звукосочетания с губными звуками, восклицания, междометия. Все эти звуки он сопровождает выразительной мимикой и жестами.

К концу периода ребенок чаще, чем раньше, обращает внимание на лицо говорящего, кивает головой в знак утверждения и качает головой в знак отрицания. Его голосовое общение со взрослым расширяется, он выражает эмоции удовольствия и неудовольствия. Большинство детей сигнализирует о биологических потребностях и интонационно выражает просьбу.

Качественной особенностью этого периода является начало общения ребенка со взрослым при помощи звукосочетаний.

В норме на этом этапе у большинства детей кончается доречевой период и начинается развитие речи. Одновременно появляется и новый интерес — рассматривание книг с картинками. В результате специальных занятий ребенок научается узнавать на картинках знакомые предметы, показывать их по инструкции и затем обозначать лепетными словами. Развивается также интерес к ритмам простых песен.

Развитие речевого общения в указанном объеме является показателем хорошего психического развития. При отставании психического развития ребенок на этом возрастном этапе не понимает обращенной речи и не начинает говорить сам. Он также не стремится к предметно-действенному общению со взрослым. Следует отметить, что если у ребенка все позитивные компоненты этого возрастного этапа хорошо выражены, но он не начинает произносить собственные лепетные слова, то это не имеет прямого диагностического значения, так как появление активной речи отличается большими индивидуальными вариациями.

При нормальном психическом развитии к концу этого этапа наблюдается выраженная дифференцированность сенсорных реакций, которые можно оценить, наблюдая за игровыми действиями ребенка. Он радостно играет в прятки, звонит в колокольчик, привлекая внимание окружающих, играет со своим изображением в зеркале, ищет спрятанный предмет, предпочитает пользоваться звучащими игрушками, начинает применять предметы по их назначению — пить из чашки, есть ложкой и т. п.

Формирование психических функций у ребенка раннего возраста в значительной степени зависит от условий среды и воспитания (в широком смысле). При этом ведущая роль принадлежит общению с матерью. Наши наблюдения показывают, что развитие этой «взаиморегулирующей» системы «мать — ребенок» составляет основу для формирования всех психомоторных функций у здорового ребенка и особенно у детей с отклонениями в развитии.

Роль упражнений анализаторных систем в созревании коры головного мозга была экспериментально доказана многочисленными исследованиями. В частности, еще в 1956 г. Б. Н. Клоссовским и Е. Н. Космарской было показано, что полное одномоментное выключение рецепторов зрительного, слухового и вестибулярного анализаторов у щенков раннего возраста приводит к замедлению роста мозга. Последующие исследования многих авторов показали, что лишение зрительного, слухового, двигательного-кинестетического анализаторов специфических раздражителей в раннем возрасте, особенно в период их интенсивного формирования, ведет к уменьшению величины корковых отделов, в которых осуществляется анализ и синтез этих раздражителей. Таким образом, поскольку созревание мозга после рождения находится в тесной связи с функционированием анализаторов, особо важное значение приобретает ранняя диагностика сенсорных и двигательных дефектов и их своевременная коррекция.

Особо важная роль в психическом развитии ребенка принадлежит речи, причем не только в развитии высших форм логического мышления, но и в формировании восприятия. Речевое недоразвитие обычно сочетается с отставанием в общем психическом развитии.

Наиболее серьезные нарушения в развитии имеют место при сложном дефекте. Так, у детей с церебральным параличом двигательные нарушения часто сочетаются с дефектами зрения, слуха,

которые при отсутствии ранней коррекционной работы приводят к отставанию в психическом развитии.

Развитие психики ребенка зависит от его взаимодействия с внешним миром. Специфика сложного дефекта при детском церебральном параличе накладывает ограничения на это взаимодействие, что является одной из причин нарушений психического развития.

У детей с сенсорными и двигательными дефектами не развивается предметное восприятие и с трудом формируются предметные действия.

Мы уже отмечали, что для развития восприятия предметов окружающего мира важное значение имеет согласованность движений руки и глаза. У детей с дефектами зрения, детским церебральным параличом зрительно-моторная координация развита недостаточно.

При нарушениях слуха также создаются неблагоприятные условия для психического развития ребенка. В этих случаях отчетливо выражено отставание в развитии речи, затруднено формирование словесно опосредованных форм памяти, словесно-логического мышления, навыков общения.

Ребенок с двигательными и сенсорными дефектами развивается в условиях своеобразной сенсорной и двигательной депривации.

Для многих детей с отклонениями в развитии характерно задержанное формирование гностических функций. Гнозис представляет собой сложный комплекс аналитико-синтетических процессов, направленных на распознавание объекта как целого и отдельных его характеристик.

Недостаточная сформированность зрительного гнозиса проявляется в трудностях узнавания некоторых изображений, особенно заштрихованных, перевернутых, недорисованных. Специфическим проявлением недостаточности зрительного гнозиса у детей с отклонениями в развитии является трудность выделения целостного изображения из фона.

Недостаточность слухового гнозиса проявляется в основном в несформированности фонематического восприятия, что задерживает становление понимания речи, звукопроизношения, а в дальнейшем — навыков письма.

У большинства детей с отклонениями в развитии значительно нарушено формирование пространственных представлений. Восприятие пространства — результат совместной деятельности различных анализаторов, среди которых особо важная роль принадлежит двигательному-кинестетическому. При выраженности пространственных нарушений дети испытывают затруднения при выполнении таких заданий, как сложение разрезных картинок, копирование фигур из палочек, кубиков.

У многих детей с отклонениями в развитии наблюдается недостаточность тонких дифференцированных движений пальцев рук, что задерживает у них развитие предметно-практической деятельности.

Характерной особенностью детей с отклонениями в развитии является недостаточность у них знаний и представлений об окружающей действительности. Известно, что в становлении психики важная роль отводится взаимоотношению действия и речи. Хотя действенный анализ и синтез предшествует развитию словесного способа познания, в формировании правильных и осмысленных представлений необходимо участие речи.

Обозначение предмета или явления словом способствует как выявлению каждого из них, так и их объединению. В процессе активного взаимодействия ребенка с окружающим миром у детей формируются комплексные ассоциации, из которых развиваются представления. У детей с двигательными нарушениями формирование комплексных ассоциаций затруднено, поэтому их представления об окружающем не только ограничены, но порой и ошибочны.

Дефекты в развитии речи приводят к трудностям формирования операций сравнения, дифференцированного восприятия объектов. Поэтому у детей с недоразвитием речи обычно имеет место отставание в умственном развитии.

Развитие на первом году жизни сенсомоторных функций и вербальной коммуникации является основой формирования речи и мышления. В возрасте от года до трех лет речь начинает занимать центральное место в психическом развитии ребенка.

К 3 годам ребенок общается с окружающими развернутыми фразами. Скачкообразно возрастает его активный словарь. Отмечается выраженная речевая активность, ребенок постоянно комментирует речью свои игровые действия, начинает задавать вопросы взрослым.

Развитие речи на этом возрастном этапе перестраивает все психические процессы ребенка. Именно речь становится ведущим средством общения и развития мышления. К 3 годам ребенок начинает говорить о себе в первом лице, у него формируется чувство «Я», т. е. возможность выделения себя из окружающего мира.

В этот период у ребенка отмечается выраженное стремление к самостоятельности. Попытки же родителей относиться к нему как к малышу вызывают у него чувство протеста. Если родители упорно подавляют самостоятельность ребенка, у него формируются упрямство и стремление все делать наоборот, впоследствии становящиеся правилом.

Если ребенок в возрасте 2,5—3 лет не начинает говорить простые двусловные фразы, он должен быть обязательно проконсультирован у врача (детского невропатолога или психиатра) и логопеда.

Нарушения психического развития у ребенка в возрасте от года до 3 лет отличаются большим разнообразием в зависимости от причин и характера поражения центральной нервной системы. Вместе с тем многие формы интеллектуальных, сенсорных, двигательных нарушений проявляются в виде отставания в развитии речи. Диагностика нарушений речевого развития на этом возрастном этапе представляет большие сложности, так как индивидуальные сроки начального развития речи широко варьируют. Следует также учесть, что любое неблагоприятное воздействие на организм ребенка в сензитивный для формирования речи период приводит к речевому недоразвитию. Поэтому любой ребенок с отставанием в речи требует комплексного клинико-психолого-логопедического обследования, а также оценки состояния слуха.

Отставание в развитии речи на этом возрастном этапе может иметь обратимый, функционально-динамический характер. Его следует отличать от системных стойких речевых расстройств у детей с органическим поражением центральной нервной системы, в том числе и с легкой мозговой дисфункцией. Кроме того, отставание в развитии речи может быть одним из начальных проявлений различных нервно-психических заболеваний.

В некоторых случаях на данном возрастном этапе, напротив, может наблюдаться чрезмерно интенсивное и неравномерное развитие речи, что при наличии сопутствующих неблагоприятных факторов может явиться причиной эволютивного возрастного заикания.

Кроме того, у детей с легкой мозговой дисфункцией нередко выявляются различные нарушения развития психомоторики в сочетании с синдромом гиперактивности.

Особенно важно обратить внимание на наличие регрессивных расстройств психомоторики и речи, которые могут наблюдаться при различных наследственных синдромальных формах нервно-психических заболеваний. Они характерны прежде всего для синдрома раннего детского аутизма. Именно на этом возрастном этапе основные проявления данного синдрома становятся более отчетливыми: отгороженность ребенка от внешнего мира, слабость эмоционального реагирования по отношению к близким, однообразное, стереотипное поведение, непереносимость взгляда в глаза, своеобразные расстройства речи, игры с предметами неигрового назначения, страхи и т. п.

На этом же этапе более отчетливо проявляется синдром «счастливой куклы» — редкое заболевание, впервые описанное в 1965 г. При этом синдроме дети с рождения отстают в психическом развитии. В конце 1-го — начале 2-го года жизни у них развиваются эпилептиформные припадки и появляются приступы смеха и нарушения моторики, напоминающие движения заводной куклы. У таких детей часто наблюдаются дефекты зрительной системы в ви-

де недоразвития сосудистой оболочки глаз, атрофии зрительного нерва и др. Характерны также стабильные отклонения показателей ЭЭГ.

Психические и неврологические заболевания, возникающие к концу раннего возраста (шизофрения, эпилепсия и др.), приводят часто к быстрому распаду сформированных и формирующихся психических функций и в дальнейшем имеют неблагоприятное течение.

## РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ОТКЛОНЕНИЙ В РАЗВИТИИ

### ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ

Диагностика отклонений развития основывается на сравнительном анализе общих и специфических закономерностей психического развития нормального и аномального ребенка.

Диагностика носит комплексный характер, т. е. при ее проведении учитываются данные клинической медицины (детской психоневрологии, медицинской генетики, педиатрии), дефектологии, психологии.

Современный уровень развития медицинской генетики, клинической медицины и психологии позволяет не только диагностировать различные формы отклонений развития (задержка психического развития, общее недоразвитие речи, аномалии развития при различных наследственных заболеваниях нервной системы, детском церебральном параличе и др.) и оценивать степень сформированности высших психических функций, но и выявлять клинические и психологические механизмы нарушений.

Клиническая диагностика играет ведущую роль в решении вопросов лечения, прогноза, медико-генетического консультирования семьи.

На основе анализа специфики аномального развития, патогенетических механизмов нарушения, учета локализации и распространенности поражения центральной нервной системы педагог и психолог могут ориентироваться в структуре дефекта. Такой подход приводит к выделению единого симптомокомплекса нарушений и клинических, педагогических и других закономерностей его развития.

Данные научных исследований в области медицинской генетики, молекулярной биологии, цитогенетики и биохимии, а также клинической медицины показали необходимость пересмотра представлений о причинах и механизмах возникновения многих форм аномального развития и прежде всего умственной отсталости, речевых и сложных дефектов, а также раннего детского аутизма, сочетающегося с различными неврологическими нарушениями. В настоящее время доказано, что эти формы аномального развития имеют различную этиологию, но в большинстве случаев связаны с генетическими заболеваниями.

Диагностика конкретных нервно-психических заболеваний и

синдромов у детей с отклонениями в развитии открывает новые перспективы для лечения и психолого-педагогической коррекции этих заболеваний, а также для их предупреждения.

В настоящее время является бесспорным, что диагностика аномального развития — это комплексная клинко-генетическая и психолого-педагогическая проблема. Она направлена на определение степени выраженности психической (интеллектуальной, эмоционально-поведенческой, речевой) недостаточности и на качественную оценку структуры дефекта с выделением основного психопатологического синдрома, на установление связей его с другими клиническими проявлениями, возрастом, соматическим и неврологическим состоянием ребенка. Кроме того, диагностика опирается на данные других параклинических и психолого-педагогических методов обследования.

Важное значение для диагностики и прогноза имеет выявление связи между дизонтогенетическими и энцефалопатическими расстройствами, т. е. признаками нарушенного развития и повреждения различных мозговых структур.

Наличие энцефалопатических расстройств во всех случаях осложняет и утяжеляет ход аномального развития. Чаще всего энцефалопатические расстройства проявляются в виде стойких и выраженных нарушений умственной работоспособности, памяти, внимания, различных нарушений эмоциональной сферы и поведения — неврозоподобных и психопатоподобных синдромов, а также в виде эпилептиформных расстройств.

Важное значение в диагностике аномального развития придает методу системного анализа состояния высших психических функций. Этот метод является чрезвычайно полезным в системе комплексного обследования ребенка при сопоставлении нейропсихологических и неврологических нарушений с данными электрофизиологических и других методов обследования. Роль этого метода очевидна только при учете общих принципов эволюции мозга, прежде всего принципа гетерохронности (неравномерности) его развития. Например, установлено, что в дошкольном периоде возможен некоторый регресс в становлении отдельных высших психических функций. Так, «зеркальность» графической деятельности в возрасте 5—6 лет может становиться даже более выраженной, что не обязательно указывает на локальную недостаточность высших психических функций, а может быть обусловлено особенностями межполушарных взаимодействий.

### ОСНОВНЫЕ МЕТОДЫ И КРИТЕРИИ МЕДИЦИНСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Медицинская диагностика отклонений развития у детей раннего возраста включает общий осмотр, анализ анамнестических данных, а также оценку неврологического, соматического и психического состояния. При этом особое внимание уделяется характе-

ристик эмоционального, интеллектуального, речевого и психомоторного развития.

Наряду с общеклиническим (врачебным) важное значение имеет лабораторное обследование. К лабораторным методам относятся следующие:

*краниография* — рентген черепа;  
*электроэнцефалография (ЭЭГ)* — регистрация биотоков мозга; *метод вызванных потенциалов* (для оценки состояния органов зрения и слуха);

*эхо-энцефалография (ЭхоЭГ)* — позволяет выявить смещение структур мозга под влиянием патологических объемных процессов или гидроцефалии.

В последнее время широко применяются *компьютерная томография*, с помощью которой можно выявить многие врожденные пороки развития, гидроцефалию, отек мозга и другие нарушения, а также *ядерно-магнитно-резонансная томография* мозга, позволяющая получить изображение мозга посредством ядерного магнитного резонанса.

При постановке диагноза для врача прежде всего важна информация, которую он получает от родителей. Данные, касающиеся характеристики родословной по материнской и отцовской линии, особенностей протекания беременности и родов, послеродового периода, начальных этапов психомоторного развития, имеют большое значение для диагностики заболевания, обуславливающего отставание в развитии. С учетом специфики отдельных заболеваний составляются специальные анкеты-опросники для родителей.

В качестве примера мы приводим анкету-опросник при подозрении у ребенка синдрома Ретта.

### Вопросы

Ответы, свидетельствующие о наличии синдрома

- |  |      |
|--|------|
| 1. Имелись ли отклонения от нормальной беременности и родов?   | Нет. |
| 2. Отмечались ли какие-либо ненормальные движения плода (слишком сильные или, напротив, слабые)?                       | Да.  |
| 3. Имелись ли у доношенной девочки проявления соматической ослабленности, отставания в росте, весе, окружности головы? | Да.  |
| 4. Отмечался ли с первых месяцев жизни более замедленный темп психического развития?                                   | Нет. |
| 5. Можно ли было в дальнейшем отметить некоторую утрату каких-либо из приобретенных навыков?                           | Да.  |
| 6. Отмечалась ли общая мышечная слабость?  | Да.  |

- |   |                    |
|---|--------------------|
| 7. Имеются ли стереотипные движения руками: хлопанье, потирание, сжимание рук или их заламывание?<br>Когда они появились? | Да.<br>В 2—4 года. |
| 8. Имеются ли приступы крика, возбуждения, насильственного смеха?   | Да.                |
| 9. Имеется ли недостаточность координации движений, трудности прямохождения и ходьбы?                                     | Да.                |
| 10. Имеются ли нарушения осанки?  | Да.                |
| 11. Развита ли подражательная деятельность?   | Нет.               |
| 12. Имеется ли общая замедленность и бедность движений?   | Да.                |
| 13. Выражены ли нарушения сна?  | Да.                |
| 14. Имеются ли нарушения речи с периодами полного отказа от речевого общения?   | Да.                |
| 15. Имеется ли игровая деятельность?  | Нет.               |
| 16. Наблюдаются ли приступы учащенного дыхания?   | Да.                |
| 17. Выражено ли отставание в умственном развитии?   | Да.                |
| 18. Проявляет ли девочка привязанность к близким?   | Да.                |

**Общий осмотр ребенка.** При общем осмотре обращается внимание на строение черепно-лицевого скелета, особенности лица, шеи, конечностей, наличие ожирения или гипотрофии (отставание в прибавке массы тела), на состояние кожных покровов и слизистых оболочек, волосяного покрова. Важно отметить наличие сенсорных дефектов — нарушений зрения, слуха. Также оценивается состояние сердечно-сосудистой, легочной, желудочно-кишечной и мочеполовой систем.

Внешний осмотр можно начать с лица ребенка. Имеется ряд наследственных заболеваний, для которых характерно своеобразное строение лица. Так, дети, страдающие синдромом *лицо эльфа*, отличаются опущенными вниз припухлыми щеками, маленьким подбородком, большим ртом с полными губами, своеобразным разрезом глаз, припухшими веками, часто встречающимися синеватыми или ярко-голубыми склерами, радужками со «звездчатостью». У них нередко наблюдается сходящееся косоглазие. Обращает на себя внимание форма носа с расширенным и закругленным концом, а также сдавленный с боков лоб (см. рис. 1).

Кукольное лицо с длинными ресницами характерно прежде всего для детей с *амавротической идиотией Тей — Сакса* — наследственным заболеванием, связанным с нарушениями обмена липидов в мозговой ткани и проявляющимся с 5—6 месяцев жизни нарастающим слабоумием, снижением зрения, судорогами, макроцефалией.

*Макроцефалия* (увеличение размера головы) отмечается также



Рис. 1. Ребенок с синдромом Вильямса (лицо эльфа)

и при других наследственных заболеваниях, например мукополисахаридозах, муколипидозах, гликогенозах.

*Микроцефалия* является одним из наиболее частых признаков тяжелой умственной отсталости. Считается, что микроцефалия имеет место в тех случаях, когда окружность черепа отстает от возрастной нормы не менее чем на 3 стандартных отклонения.

*Гидроцефалия* характеризуется увеличением размеров головы с диспропорцией между мозговым и лицевым черепом. Гидроцефалия часто сопровождается изменениями глазного дна.

При диагностике микро- и гидроцефалии важно знать основные нормативы окружности головы у детей раннего возраста. Средняя окружность головы при рождении доношенного ребенка составляет 35,5 см. Пределы нормальных вариантов в соответствии с общей массой варьируют от 33,0 до 37,5 см. Окружность головы к 3 месяцам в среднем достигает 40,4 см, пределы нормальных вариантов соответствуют 38,7—43,2 см. В 6 месяцев окружность головы достигает в среднем 43,4 см, при нормальных вариантах в пределах 42,1—45,9 см. В возрасте одного года средняя окружность головы составляет 46,6 см, с пределами нормальных вариантов 44,9—48,9 см. В два года окружность головы в среднем равняется 49,0 см, в три года — 50,0 см. В последующие годы размер головы увеличивается крайне незначительно и составляет к 10 годам в среднем 51—52 см.

При врожденной микроцефалии череп уменьшен в размере с рождения, рост головы крайне замедлен. Черепные швы обычно сужены, роднички закрыты или малых размеров, края их уплотнены. Для микроцефалии характерна специфическая форма черепа с преобладанием лицевой части над мозговой. Врожденная микроцефалия обычно сопровождается множественными аномалиями строения лица и головы (см. рис. 2).

Нередко врожденная микроцефалия сочетается с детским церебральным параличом (см. рис. 2).

Дети, страдающие *синдромом Робинова*, отличаются большой головой, выступающим лбом, уплощенной средней частью лица, широким носом (см. рис. 3). Умственное развитие при этом синдроме обычно нормальное. Характерно выраженное отставание в росте.

Выраженное отставание в росте в сочетании с аномалиями в строении лица и головы и умственной отсталостью типичны для *синдрома Смит—Лемли—Опитц* (см. рис. 4). При этом синдроме обращают на себя внимание множественные лицевые и черепные аномалии в виде удлиненного лица, крупных, низко расположенных ушных раковин и других отклонений.

При общем осмотре кожных покровов важно обратить внимание на особенности пигментации кожи, так как нарушение окраски кожных покровов может быть одним из первых признаков различных наследственных заболеваний нервной системы, обуславливающих нарушения психомоторного развития.

Примером одного из таких заболеваний может быть *синдром Блоха—Сульцберга*. Синдром впервые был описан указанными авторами в 1925 и в 1928 г. Это наследственное заболевание, которое проявляется в виде пигментного дерматоза, неврологических расстройств, нарушений психомоторного развития, часто в сочетании с различными дефектами зрения. В ряде случаев преобладают выраженные речевые расстройства типа моторной алалии.

Данный синдром встречается преимущественно у девочек. С первых дней, а иногда и часов жизни на коже ребенка отмечается множество пузырьков и пузырей с прозрачным, а иногда и мутноватым содержимым. После удаления содержимого на месте пузырьков образуются корочки, а затем — маленькие поверхностные язвочки. Примерно через 3 месяца на конечностях появляются бородавки и лишай. В дальнейшем на животе и конечностях выступают двусторонние симметричные пигментные пятна коричневого цвета.

Кожные изменения обычно сочетаются с различными дефектами зрения, аномалиями пигментации радужки; склеры нередко имеют голубоватый оттенок.

Дефекты зрительной системы разнообразны. При внешнем осмотре ребенка можно отметить косоглазие и нистагм<sup>1</sup>.

Со стороны нервной системы могут отмечаться параличи и парезы, микроцефалия, гидроцефалия, судорожный синдром, что является причиной отставания в психическом (в частности, в речевом) развитии.

Характерен также внешний вид ребенка, своеобразные аномалии в строении лица и черепа (см. рис. 5), а также кистей рук, которые могут напоминать клешни рака.

Нарушения кожной пигментации могут наблюдаться и при других заболеваниях нервной системы. Так, появление на 2—3-м ме-

<sup>1</sup> *Нистагм* — толчкообразное движение глазных яблок при крайних отведениях глаз.



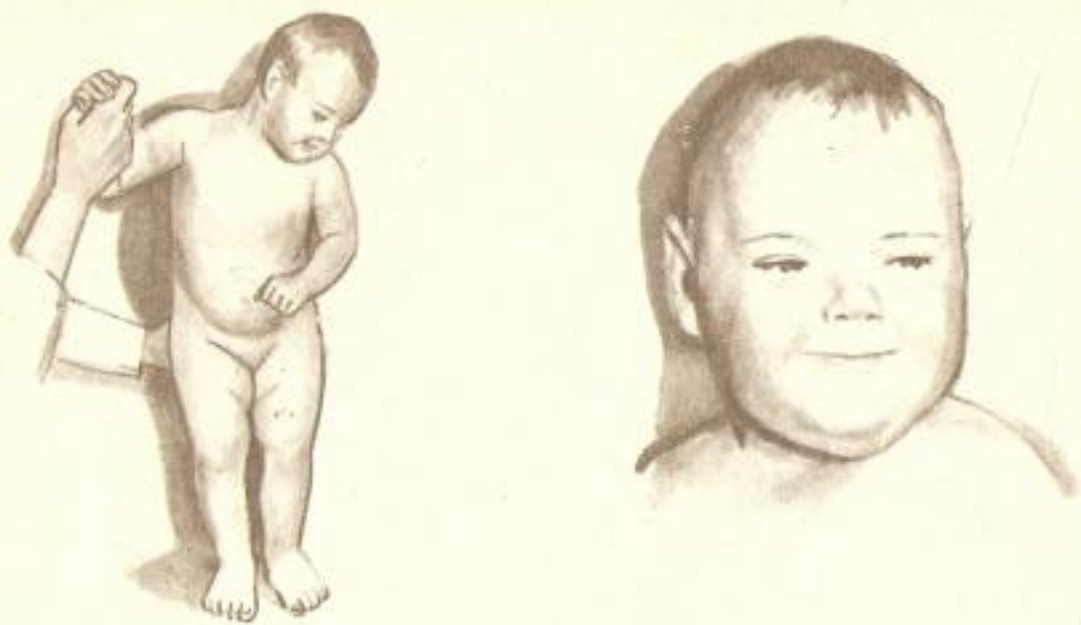


Рис. 2. Ребенок с врожденной микроцефалией и детским церебральным параличом

с еще жизни гиперпигментированных пятен на открытых частях тела характерно для детей с *синдромом Санктиса—Каккиене*. При этом кожные изменения сочетаются с глубокой умственной отсталостью, микроцефалией, двигательными расстройствами, судорогами. Заболевание является прогрессирующим.

Появляющиеся с рождения сосудистые пятна по ходу ветвей тройничного нерва отличают детей, страдающих *синдромом Стерджа—Вебера* (см. рис. 6). Сосудистые пятна на коже сочетаются с поражением глаз, общей диспластичностью в строении лица и ушей. При данном заболевании часто отмечаются умственная отсталость различной степени выраженности, судорожный синдром, гидроцефалия.

Депигментированные пятна на коже в сочетании с бледными или розовато-красными узелками, напоминающими просынные зерна и расположенными на лице в виде бабочки и на подбородке, характерны для тяжелого заболевания нервной системы — *туберозного склероза*. При туберозном склерозе имеют место судороги и умственная отсталость.

При осмотре кожных покровов следует обратить внимание на возможность избыточного роста волос — *гипертрихоза*. Г. С. Маринчевой описана особая форма умственной отсталости, при которой интеллектуальный дефект сочетается с выраженным речевым. При внешнем осмотре этих детей прежде всего обращает на себя внимание усиленный рост волос на теле, особенно на спине, на разгиба-



Рис. 3. Ребенок с синдромом Робинова



Рис. 4. Ребенок с синдромом Смит — Лемли — Опитца



Рис. 5. Девочка с синдромом Блоха — Сульцберга

тельных поверхностях конечностей, пушковое оволосение на лбу, щеках. У этих детей обычно бледное, пастозное лицо, отечные веки, длинные густые ресницы, широкий нос, толстая оттопыренная нижняя губа, маленький подбородок, слегка недоразвитая нижняя челюсть. У большинства из обследованных наблюдался своеобразный синий цвет глаз, нередко глазные аномалии. Дети отличались и особенностями телосложения: широкими, крупными конечностями, короткой шеей, крупными кистями рук.

Нарушения умственного развития проявлялись не только в



Рис. 6. Ребенок с синдромом Стерджа — Вебера.



Рис. 7. Девочка с рото-лице-пальцевым синдромом



Рис. 9. Ребенок с синдромом Беквита — Видемана



Рис. 8. Ребенок с синдромом Сотоса

виде умственной отсталости, но и в виде задержки психического развития.

Речевые нарушения отличались разнообразием и стойкостью. Во всех случаях они сочетались с низкой речевой активностью и трудностями автоматизации речи.

Общий осмотр предусматривает оценку телосложения ребенка, пропорциональности у него головы, туловища и конечностей. Нарушения пропорций туловища и конечностей характерны для многих наследственных заболеваний, в том числе и хромосомных синдромов. Врач обязательно должен отметить малые аномалии развития (стигмы). Наличие большого числа стигм свидетельствует о нарушении внутриутробного развития. Если у ребенка выявляет-

ся 5—7 стигм в области головы, лица, туловища и конечностей, то это дает основание предположить наличие отклонений в эмбриогенезе. Среди наиболее частых аномалий в строении черепа отмечаются асимметрии, изменения формы, выступающий затылок, дефекты развития лица, особенно верхней и нижней челюсти.

Следует отметить различные изменения в строении глаз и прежде всего такие, как монголоидный их разрез, характерный для синдрома Дауна; антимонголоидный разрез, отличающий некоторые наследственные заболевания; уменьшение их размеров (микрофтальм); узкие глазные щели; изменения радужной оболочки и другие аномалии.

При врожденных пороках развития часто также наблюдаются изменения в строении твердого нёба: высокое, готическое или уплощенное, его расщелины. Обычно патология нёба сочетается с аномалиями развития челюстей и зубов.

Сочетание нескольких пороков развития, включающих аномалии лица, челюсти и пальцев, характерны для *рото-лице-пальцевого синдрома*. Основные признаки: пороки развития лица и конечностей, умственная отсталость, обычно легкой степени выраженности, расщелина нёба, гиперплазия уздечки языка, верхней и нижней губы, широкая спинка носа, эпикант<sup>1</sup>, телекант<sup>2</sup>, иногда микрогнатия<sup>3</sup> и выступающий лоб (см. рис. 7). Наблюдается только у лиц женского пола. Пораженные плоды мужского пола погибают внутриутробно.

Основная структура дефекта — сочетание умственной отсталости с ринолалией и недоразвитием речи.

<sup>1</sup> Эпикант — вертикальная кожная складка у внутреннего угла глазной щели.

<sup>2</sup> Телекант — смещение внутренних углов глазных щелей наружу при нормально расположенных орбитах.

<sup>3</sup> Микрогнатия — малые размеры верхней челюсти.



Рис. 10. Девочка с гипотиреозом



Рис. 11. Мальчик с синдромом Лоуренса-Муна-Барде-Бидля



Существует много наследственно обусловленных форм отклонений в развитии, которые сочетаются с нарушениями роста и телосложения.

Удлиненные конечности и усиленный рост при наличии умственной отсталости характерны для синдрома церебрального гигантизма — *синдрома Сотоса*. Это редкое заболевание неизвестной этиологии. Синдром впервые описан в 1964 г. Характерными его признаками считаются макроцефалия, лицевые и черепные аномалии, нарушения интеллекта и речи. Отмечается задержка речевого развития в сочетании с дизартрией. При внешнем осмотре обращает на себя внимание удлиненное лицо, крупные и удлиненные ушные раковины, большой выпуклый лоб, крупные стопы и кисти рук. Среди дополнительных признаков отмечаются дефекты зрения (см. рис. 8).

Увеличение массы тела и подкожного жирового слоя, отмечаемое с рождения, характерно для *синдрома Беквита—Видемана*. Заболевание впервые описано в 1964 г. Дети с этим синдромом рождаются с массой тела, превышающей 4 кг, и длиной более 52 см. Могут иметь место как умеренная микроцефалия, так и гидроцефалия. Обращает на себя внимание выступающий затылок, большой лоб (см. рис. 9).

Типичным признаком считается наличие вертикальных бороздок на мочках ушных раковин. Характерно увеличение ряда внутренних органов: печени, почек, поджелудочной железы, реже — сердца. Костный возраст при этом заболевании опережает паспортный. Психическое развитие чаще нормальное, в некоторых случаях отмечается умеренная умственная отсталость. Однако многие дети отстают в речевом развитии.

Отставание в росте и массе тела при наличии нарушений психомоторного развития типично для многих наследственных заболе-

ваний, в том числе эндокринных, например для врожденной недостаточности щитовидной железы — гипотиреоза. При гипотиреозе задержка психомоторного развития сочетается с характерным внешним обликом ребенка: короткая шея, широкий нос, узкие глазные щели, полуоткрытый рот с большим высунутым языком (см. рис. 10). Отмечается также сухая грубая кожа, редкие и ломкие волосы. При некоторых формах гипотиреоза могут наблюдаться нарушения слуха.

Отставание в росте в сочетании с нарушениями психического развития характерно для детей, страдающих *синдромом Нунан*. Обращают на себя внимание некоторые характерные черты лица: низко расположенные ушные раковины со своеобразным складчатым завитком, уменьшение размеров нижней челюсти, нарушения прикуса, косоглазие. Довольно часто имеются кифосколиоз, аномалии позвоночника, может наблюдаться периферический лимфатический отек.

Показательна также деформация локтевых суставов, иногда в сочетании с деформацией кистей и стоп.

К характерным признакам относятся крыловидные складки на шее, аномалии грудной клетки, недоразвитие половых органов у мальчиков, врожденные пороки сердца.

Кроме того, при внешнем осмотре такого ребенка заметны щитообразная грудная клетка с широко расставленными сосками, аномалии позвоночника, отдельные деформации кистей и стоп. Часто отмечаются дефекты зрения.

При обследовании ребенка следует обратить внимание на наличие ожирения. Существует много форм различных нервно-психических заболеваний, сочетающихся с ожирением. Одним из них является *синдром Лоуренса—Муна—Барде—Бидля*. Впервые синдром описан в 1866 г. Синдром встречается одинаково часто у детей обоего пола.

Характерен внешний вид больных: выраженное ожирение лица (вид «полной луны»), груди, живота, ягодиц и бедер. В литературе описаны случаи, когда ребенок 8 лет весил 60 кг. Дети часто рождаются с большим весом и продолжают полнеть (см. рис. 11).

Ожирение сочетается с пигментным ретинитом (дегенерацией пигментного слоя сетчатки), при этом пигмент располагается равномерно. Ретинит обычно появляется поздно, после 10-летнего возраста, а в дальнейшем развивается полная двусторонняя слепота.

Характерным обязательным признаком является проявление гипогенитализма: половые органы и вторичные половые признаки развиваются со значительным отставанием. У мальчиков половой член уменьшен в размерах. У девочек в ряде случаев отмечается первичная аменоррея (отсутствие менструации).

Обязательным признаком является также полидактилия (увеличение количества пальцев на кистях и стопах), иногда сочетающаяся с синдактилией (полное или частичное сращение соседних пальцев кисти или стопы).

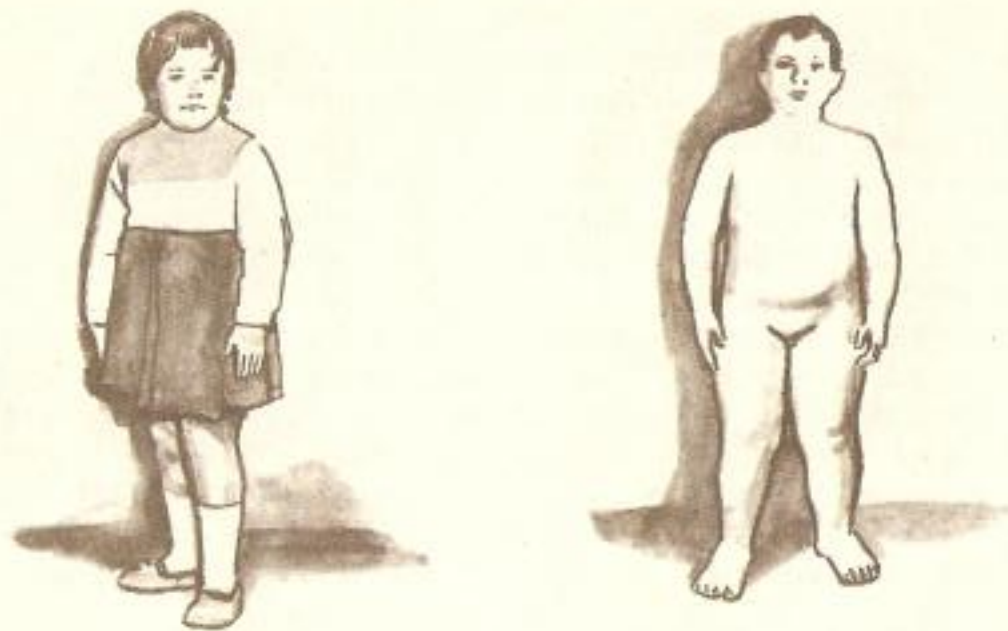


Рис. 12. Ребенок с синдромом Прадера — Вилли

В структуре интеллектуального дефекта постоянно отмечают проявления психоэндокринного синдрома: слабость побуждений, расстройства настроения, нарушение влечений.

В первые годы жизни отставание умственного развития может проявляться нерезко, но заметна значительная задержка в развитии речи.

В неврологическом статусе постоянными признаками являются горизонтальный нистагм, общая мышечная гипотония, вегетососудистая дистония.

Характерна общая дисплазия строения, различные аномалии строения скелета.

К непостоянным проявлениям относятся следующие: нарушения слуха различной степени — глухота, глухонмота; брахи- и микроцефалия; кифоз, сколиоз, кифосколиоз; спастические параличи нижних конечностей.

В ряде случаев наблюдаются нарушения со стороны почек: двусторонний гидронефроз, прогрессирующая недостаточность почек. Встречаются аномалии сердечно-сосудистой системы: незаращение межпредсердной перегородки, артериального протока.

Синдром трудно диагностировать в связи с его полиморфизмом и отсутствием специфической клинической картины при рождении.

Истинная причина заболевания выяснена недостаточно. В большинстве работ данный синдром рассматривается в структуре наследственных болезней жирового обмена. Отметим, что для данного синдрома характерны нарушения не только жирового, но и белкового, и минерального обмена.

Сочетание ожирения с выраженным отставанием в росте, недоразвитием половых органов отличает больных синдромом Прадера—Вилли. Заболевание проявляется уже у новорожденного в виде резко выраженного снижения мышечного тонуса. В первые годы

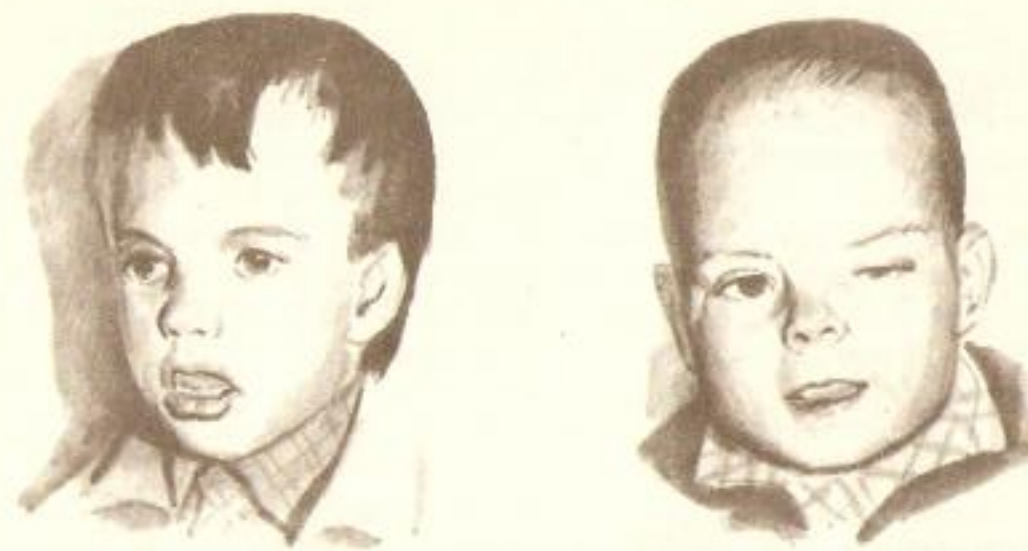


Рис. 13. Ребенок с синдромом Мебиуса

жизни развивается ожирение. При синдроме характерны общие диспластические черты в виде удлиненной формы черепа, деформированных низко расположенных ушных раковин, сходящегося косоглазия, узкого лба, Х-образных ног. У всех больных выявляется умственная отсталость, сочетающаяся с моторным и речевым недоразвитием (см. рис. 12).

Важное место в системе медицинской диагностики отклонений развития отводится обследованию ЦНС.

Такое обследование предусматривает оценку состояния органов зрения и слуха, вестибулярного аппарата. При анализе двигательного-рефлекторной сферы особое внимание обращается на функцию языко-глоточного, блуждающего и подъязычного нервов, иннервирующих мускулатуру мягкого нёба, гортани, глотки, языка. Поражение этих нервов, их ядер или направляющихся к ним кортико-нуклеарных путей ведет к нарушениям звукопроизношения, сочетающихся с расстройствами голоса и интонации (*дизартрией*). При дизартрии страдают артикуляция, дыхание и голосообразование.

*Бульбарная дизартрия* возникает при поражении самих нервов или ядерных образований. При бульбарной дизартрии нарушения звукопроизношения обусловлены расстройствами артикуляции и голосообразования. Кроме того, у детей затруднено глотание, снижен глоточный рефлекс, атрофированы мышцы языка.

Бульбарная дизартрия отмечается с рождения у детей с синдромом Мебиуса.

Синдром Мебиуса характеризуется врожденным параличом отдельных черепных нервов, чаще лицевого; проявляется в виде затруднений сосания, глотания и движений мимической мускулатуры. Кроме того, может наблюдаться одно- или двусторонний птоз (опущенное верхнее веко), нарушения слезоотделения, атрофия языка и слабость жевания (см. рис. 13). Характерны выраженные и стойкие нарушения звукопроизношения. Эти признаки

могут сочетаться с тугоухостью или глухотой, с умственной отсталостью различной степени выраженности.

*Псевдобульбарная дизартрия* имеет место при двустороннем поражении кортико-нуклеарных путей, которые направляются из коры головного мозга к ядрам блуждающего, языко-глоточного и подъязычного нервов. Нарушения звукопроизношения при псевдобульбарной дизартрии сочетаются с повышением тонуса мышц языка, гиперсаливацией, усилением глоточного рефлекса и рефлексом орального автоматизма.

Псевдобульбарная дизартрия может наблюдаться у детей, перенесших родовую травму и асфиксию при рождении, часто она встречается у детей с церебральным параличом.

При **обследовании двигательной сферы** ребенка раннего возраста оценивается состояние безусловных рефлексов и рефлексов позы. Особое внимание уделяется выявлению тонических рефлексов и оценке соответствия реакции выпрямления и равновесия возрастным нормам. Регистрируется состояние мышечного тонуса и координации движений. Неточность движений, промахивание при попытке коснуться пальцем мелкого предмета, дрожание пальцев при приближении к цели могут иметь место при врожденном недоразвитии мозжечка, мозжечковой форме детского церебрального паралича, травмах головного мозга и некоторых других заболеваниях центральной нервной системы.

Важное значение имеет выявление у детей так называемых произвольных движений — гиперкинезов. Они характерны для гиперкинетической формы детского церебрального паралича, некоторых наследственных заболеваний центральной нервной системы.

**Особенности обследования и оценки психических функций.** При обследовании психических функций всегда важно учитывать условия воспитания ребенка, его культурно-бытовое окружение, характер общения. Известно, что психическое развитие осуществляется поэтапно, причем каждый возрастной этап характеризуется своими особенностями. Исследование психических функций включает оценку восприятия, внимания, памяти, интеллекта, эмоциональных реакций, регуляции произвольной деятельности.

Оценка всех этих функций проводится в аспекте их развития и с учетом результатов соматического и неврологического обследования.

Состояние интеллекта оценивается в процессе совместного обследования ребенка детским психиатром, невропатологом, психологом, дефектологом. Предусматривается клинико-психологическое обследование, обучающий психологический эксперимент, а также использование метода педагогической оценки. Обследование включает наблюдение за игровой деятельностью ребенка, за его поведением в различных ситуациях, беседу, предъявление специальных заданий в процессе совместной игровой деятельности с ребенком. Во всех случаях важно выявить, может ли ребенок в соответствии с возрастными нормативами узнавать предметы на картинках, называть их, понимать обращенную речь (оценивается

объем пассивного словаря), понимать смысл простой сказки или рассказа, строить конструкции из кубиков или палочек по образцу вместе со взрослым или самостоятельно, ориентироваться в пространстве, различать простые геометрические фигуры (складывать доски Сегена), составлять разрезные картинки. Особенно важно отметить, насколько ребенок способен использовать помощь взрослого в предъявляемых ему заданиях, в какой степени он проявляет собственный познавательный интерес, инициативу, активность, может ли он регулировать свое поведение, концентрировать внимание, какова продуктивность его деятельности. Важно отметить, какие задания ребенок выполняет легче — требующие или не требующие речевой инструкции и речевого ответа.

Цель обучающего эксперимента и педагогической оценки — выявление характера и причин имеющихся затруднений, определение потенциальных возможностей развития интеллекта ребенка.

При обучающем психологическом обследовании оцениваются как произвольные, так и произвольные реакции ребенка. Для исследования каждой психической функции подбирается специальный игровой материал, который предъявляется с учетом возраста и специфики поражения.

Психологическое обследование проводится в определенных стандартных условиях. Учитывается объем помощи, оказываемой ребенку в выполнении каждого задания. Такой комплексный метод обследования способствует выявлению качественных особенностей нарушений психического развития, что составляет основу дифференциального диагноза.

Существуют общие требования к обследованию психических функций детей раннего возраста. Каждому ребенку, особенно если он имеет тяжелые нарушения речи, моторики, поведения, необходимо помочь найти адекватные способы общения со взрослым путем игрового контакта; процедура обследования должна заинтересовать малыша, более сложные задания следует подбирать так, чтобы это не требовало от ребенка новых форм ответных реакций. Формы и характер ответных реакций не должны влиять на общую оценку уровня умственного развития ребенка. Методы обследования следует обязательно подбирать с учетом дефекта. Так, детям с речевыми нарушениями можно давать многие задания с помощью показа, не требуя от них речевого ответа.

При обследовании детей с повышенной нервной возбудимостью, негативизмом, агрессивным или импульсивным поведением вступление с ними в контакт может оказаться невозможным. В этих случаях используется метод наблюдения за поведением и игрой ребенка при специально подобранном для него игровом материале.

Следует учитывать, что у некоторых детей с ранним органическим поражением мозга (например, гидроцефалией) непродуктивность в игровой деятельности и при выполнении специальных заданий может быть обусловлена повышенной психической истощаемостью и связанным с этим низким уровнем мотивации. Ответы этих детей могут отличаться большой неравномерностью. В по-

добных случаях необходимо дозировать время обследования. Необходимо также стимуляция к выполнению задания, похвала, одобрение. При обследовании детей раннего возраста желательна присутствие матери.

Одной из важных задач обследования является определение уровня развития игры. Оно осуществляется в процессе наблюдения за игровыми действиями ребенка. Если при виде игрушек ребенок самостоятельно не играет, взрослый начинает играть вместе с ним. Особенности действий ребенка во время игры фиксируются в специальном протоколе. Прежде всего отмечается, проявляет ли ребенок интерес к игрушкам, насколько избирателен и стоек этот интерес.

Не менее важным является оценка контактности ребенка со взрослым. Отмечается, устанавливает ли ребенок глазной контакт со взрослым, заинтересован ли он в контакте, поддерживает ли он контакт или проявляет негативизм, радуется похвале или остается равнодушным.

Оценке также подлежит моторика ребенка. При этом особое внимание обращается на целенаправленные и координированные движения рук, отмечается ведущая рука, а также сопутствующие стереотипные движения.

Важно учитывать способы выполнения ребенком заданий с игровым материалом, адекватность действий ребенка. При предъявлении конкретных заданий необходимо опираться на возрастные нормативы их выполнения здоровыми детьми.

Таким образом, на основе комплексной диагностики удается отграничить различные формы задержки психического развития от умственной отсталости, а при наличии умственной отсталости — определить заболевание нервной системы, которое ее обуславливает.

## ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ АНОМАЛЬНОГО ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

### НАРУШЕНИЯ ПОЗНАВАТЕЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

#### УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ

##### Что такое умственная отсталость

Под умственной отсталостью отечественные специалисты понимают стойкое нарушение психического развития определенной качественной структуры. При умственной отсталости имеет место ведущая недостаточность познавательной деятельности и в первую очередь стойкая выраженная неразвитость абстрактного мышления, процессов обобщения и отвлечения в сочетании с инертностью психических процессов.

В зарубежной литературе существует несколько подходов к определению умственной отсталости, основанных главным образом на данных психометрического исследования.

Выделяют две основные формы умственной отсталости: олигофрению и деменцию.

При *олигофрении* имеет место раннее, обычно внутриутробное, недоразвитие головного мозга, обусловленное наследственными влияниями или различными повреждающими факторами окружающей среды, действующими в период внутриутробного развития плода, во время родов и в течение первого года жизни. При олигофрении отсутствует нарастание интеллектуального дефекта. Особенности проявления интеллектуальной недостаточности связаны лишь с возрастными закономерностями развития ребенка.

Для олигофрении характерно тотальное недоразвитие всех нервно-психических функций с преимущественной недостаточностью абстрактных форм мышления. Интеллектуальный дефект сочетается с нарушениями моторики, речи, восприятия, памяти, внимания, эмоциональной сферы, произвольных форм поведения.

Недоразвитие познавательной деятельности при олигофрении проявляется прежде всего в недостаточности логического мышления, нарушении подвижности психических процессов, инертности мышления. Слабость логического мышления заключается в низком уровне развития обобщения, сравнения предметов и явлений окружающей действительности по существенным признакам, в невозможности понимания переносного смысла пословиц и метафор.

Темп мышления замедлен, характерна инертность психических процессов, отсутствует возможность переноса усвоенного в процессе обучения способа действия в новые условия. Недоразвитие мышления сказывается на протекании всех психических процессов. В восприятии, памяти, внимании страдают прежде всего функции отвлечения и обобщения, т. е. всегда нарушаются компонен-

ты психической активности, связанные с аналитико-синтетической деятельностью мозга. В эмоционально-волевой сфере это проявляется в недостаточности сложных эмоций и произвольных форм поведения.

Интеллектуальный дефект отличается стойкостью, при тяжелых формах выявляется уже с первых месяцев жизни ребенка.

При олигофрении выделяют три степени умственного недоразвития: дебильность, имбецильность и идиотию.

Дебильность является наиболее легкой по степени и наиболее распространенной формой олигофрении (коэффициент интеллекта 50—69). При отсутствии осложняющих интеллектуальную недостаточность расстройств, а также при ранних и адекватных коррекционных мероприятиях социальный прогноз благоприятен.

Более тяжелой степенью олигофрении является имбецильность (коэффициент интеллекта 20—49). При имбецильности грубо нарушена способность к отвлеченной деятельности и к образованию понятий.

Самая тяжелая степень олигофрении — идиотия (коэффициент интеллекта менее 20) — характеризуется грубым недоразвитием всех психических функций.

Деменция представляет собой распад более или менее сформированных интеллектуальных и других психических функций, т. е. при деменции имеет место приобретенный интеллектуальный дефект.

В раннем возрасте разграничение деменции и олигофрении представляет большие сложности. Это связано с тем, что любое заболевание или повреждение мозга, приводящее к утрате ранее приобретенных навыков и распаду сформированных интеллектуальных функций, обязательно сопровождается отставанием психического развития в целом. Поэтому в раннем возрасте крайне трудно разграничить приобретенную и врожденную интеллектуальную недостаточность. В связи с этим приобретенный интеллектуальный дефект, связанный с прогрессирующими органическими заболеваниями мозга, с эпилепсией, шизофренией, начавшимися в первые годы жизни ребенка, имеет сложную структуру, включающую как отдельные черты деменции, так и олигофрении. При преобладании последних говорят об *олигофреноподобных состояниях*.

При возникновении деменции у детей старше трех лет ее отграничение от олигофрении становится более четким.

Для разграничения этих форм интеллектуальных нарушений важно иметь в виду, что при деменции в отличие от олигофрении имеет место период нормального интеллектуального развития.

Кроме того, структура интеллектуальной недостаточности при деменции имеет свои характерные особенности, которые заключаются в неравномерной недостаточности различных познавательных функций.

При деменции может наблюдаться несоответствие между запасом знаний и крайне ограниченными возможностями их реализации.

Характерными признаками деменции являются выраженные нарушения умственной работоспособности, памяти, внимания, регуляции поведения, мотивации. Кроме того, характерны личностные и эмоциональные расстройства: дети часто некритичны, расторможены, эмоции их примитивны.

В раннем возрасте деменция проявляется в виде утраты поздно приобретенных навыков. Например, если деменция возникает у ребенка трех лет, то прежде всего теряется речь, пропадают начальные навыки самообслуживания и опрятности, затем могут утрачиваться и ранее приобретенные навыки — ходьба, чувство привязанности к близким и т. п.

Характерным признаком деменции является появление нецеленаправленного (полевого) поведения, а также общая двигательная расторможенность, аффективная возбудимость, некритичность, иногда с преобладанием повышенного фона настроения.

Одной из форм олигофреноподобного заболевания, включающего в себя черты деменции и олигофрении, является *синдром Ретта*.

Впервые заболевание было описано около 20 лет назад австрийским психиатром А. Реттом. Оно встречается только у девочек с частотой 1:12 500.

Отставание в развитии при синдроме Ретта становится очевидным в возрасте 12—18 месяцев, когда девочка, до тех пор нормально развивавшаяся, начинает терять едва сформировавшиеся речевые, локомоторно-статические и предметно-манипулятивные навыки.

Характерным признаком данного заболевания является сочетание потери целенаправленных ручных навыков со стереотипными (однообразными) движениями рук в виде их потирания, заламывания, «мытья» (см. рис. 14).

Наряду с монотонным потиранием рук у некоторых детей наблюдаются своеобразные движения рук перед грудью или подбородком.

В раннем возрасте отчетливо выявляются двигательные нарушения в виде недостаточности координации движений, трудностей прямохождения и ходьбы. Не имея выраженных параличей и парезов, девочки как бы не умеют пользоваться своими ногами, не все дети самостоятельно ходят.

При синдроме Ретта наблюдаются бледность кожных покровов, постоянно холодные руки и ноги, общая соматическая ослабленность, резко сниженный аппетит, трудности жевания и глотания; девочки долго держат пищу во рту, но не глотают ее. Многих больных приходится кормить, так как сами они не умеют пользоваться ложкой, тем более вилкой, хотя все движения в руках сохран-



Рис. 14. Девочка с синдромом Ретта

ны. Эти специфические трудности формирования целенаправленных ручных действий специалистами определяются как «диспраксия развития».

Для синдрома Ретта характерно нарушение осанки, постепенное развитие сколиоза. Позы и движения больных девочек крайне однообразны, моторика неловкая. Они с трудом манипулируют любым предметом, как правило, не играют в куклы и другие игрушки, не обслуживают себя.

Невропатологи обычно отмечают у них сниженный общий мышечный тонус.

Трудности в овладении ходьбой и простейшими предметными действиями, нарушения координации движений, низкий мышечный тонус — типичные черты не только болезни Ретта, но и детского церебрального паралича, поэтому иногда больным длительное время может ставиться ошибочный диагноз ДЦП.

Характерным признаком синдрома Ретта является стойкая недостаточность подражательной деятельности, что в еще большей степени задерживает развитие предметно-практической деятельности и речевого общения.

Лицо больных мало выразительное, «неживое», «несчастное», взгляд часто неподвижный, они могут подолгу смотреть в одну точку перед собой (см. рис. 14).

На фоне однообразной мимики и общей заторможенности наблюдаются приступы насильственного смеха, иногда возникающие по ночам. Часто насильственный смех является предвестником приступов импульсивного поведения или сочетается с ними. Во время приступов тихая заторможенная девочка резко меняется: она становится неуправляемой, рвет на себе одежду, кусает до крови руки, бросает вещи.

Нередко при синдроме Ретта имеют место судорожные припадки.

Речевое развитие больных девочек значительно задержано. Стойкость отставания в речевом развитии обуславливается в известной степени крайне низкой речевой активностью больных, выраженными нарушениями звукопроизношения, которые усугубляются дефектами в строении зубно-челюстной системы.

Больные девочки с трудом вступают в речевое общение, их ответы односложны и эхоталичны<sup>1</sup>. Временами у них наблюдаются периоды частичного или общего мутизма, т. е. отказа от речевого общения. Все это создает впечатление тяжести их речевой патологии. И поэтому вызывает большое удивление, когда эти девочки, находясь в хорошем состоянии, пользуются фразовой речью.

Обычно при синдроме Ретта имеет место выраженная интеллектуальная недостаточность, которая сочетается с неравномерностью развития мыслительных процессов. Мы в течение многих лет наблюдаем девочку с синдромом Ретта, которая даже в 17 лет не овладела операциями анализа, сравнения и обобщения явлений и предметов окружающего мира. Она не справляется с зада-

<sup>1</sup> Эхоталия — повторение слышимых слогов, слов или фраз.

ниями на простую классификацию картинок, не может найти лишнюю из четырех картинок, но в то же время выполняет операции сложения и вычитания многозначных чисел.

Дети с синдромом Ретта обычно с трудом овладевают навыками чтения и письма.

Для больных с синдромом Ретта характерен крайне низкий психический тонус, ребенок не может сосредоточиться, его ответы носят импульсивный и неадекватный характер. Это создает впечатление о более низких, чем на самом деле, интеллектуальных возможностях больных.

Интеллектуальная недостаточность при синдроме Ретта значительно утяжеляется эмоциональными расстройствами. Эмоциональная сфера отличается выраженной неравномерностью в проявлениях эмоциональных реакций: имеет место диссонанс между интуитивными и осознанными эмоциональными реакциями. В связи с этим дети могут чутко воспринимать отношение к себе окружающих, настроение близких, проявлять любовь и интерес к классической музыке и вместе с тем не переживать своего состояния.

Важной особенностью детей, страдающих синдромом Ретта, является нарушение общения с окружающими, что может приводить к постановке ошибочного диагноза раннего детского аутизма или шизофрении.

Влияние данного синдрома на продолжительность жизни не установлено, но по некоторым зарубежным данным, некоторые больные уже вступили в свое четвертое десятилетие.

Обследование больных в возрасте 4—22 лет показывает постепенное ухудшение их физического состояния и стабилизацию познавательных возможностей на относительно низком уровне в сочетании с хорошими реакциями на звуковые и зрительные стимулы. В литературе описан когнитивный профиль больных: при относительной сохранности восприятия стимулов имеет место трудность их анализа и реагирования.

Высказывается предположение, что при данном заболевании имеет место генетически обусловленная дисфункция центральной нервной системы, на фоне которой постепенно более выраженными становятся нарушения интеллектуальной, речевой и двигательной сферы.

Дальнейшее изучение данного заболевания будет способствовать пересмотру многих диагнозов глубокой умственной отсталости у девочек, когда структура интеллектуального дефекта имеет олигофреноподобный характер и включает симптомокомплексы как недоразвития, так и распада формирующихся функций.



## Умственная отсталость при хромосомных аномалиях

В настоящее время установлено, что одной из частых причин глубокой умственной отсталости являются хромосомные аномалии. Хромосомные формы умственной отсталости составляют около 15,7% от всех ее случаев. Диагностика хромосомных форм умственной отсталости основывается на комплексе показателей, полученных при клиническом и цитогенетическом обследовании. Хромосомные отклонения могут возникать при изменении числа или структуры как аутосом, так и половых хромосом. При аномалиях в системе аутосом умственная отсталость сильно выражена и часто сочетается с различными множественными пороками развития, включающими аномалии в строении лица и черепа, общую диспластичность телосложения, нарушения со стороны внутренних органов, костной системы и т. п.

Среди всех хромосомных аномалий, связанных с изменениями аутосом, чаще других встречается *синдром Дауна* (см. рис. 15). Частота синдрома среди новорожденных составляет 1:700.

В последние годы интенсивно изучается механизм умственной отсталости при данном синдроме. Установлено, что к факторам риска синдрома Дауна относятся возраст матери, частые выкидыши в анамнезе, применение матерью в предыдущие годы различных лекарственных препаратов, в том числе и оральных противозачаточных средств, неблагоприятные факторы внешней среды и прежде всего радиационное излучение.

Внешние признаки синдрома Дауна достаточно специфичны, поэтому его диагностика обычно не вызывает особых затруднений. Заболевание обычно выявляется уже в родильном доме. Прежде всего обращают на себя внимание особенности строения черепа и лица: размеры черепа уменьшены, затылок скошен и уплощен, глазные щели узкие, часто наблюдается нависающее как бы третье веко, лицо плоское, переносица также уплощена, выступают скуловые дуги. К этим признакам добавляются следующие: маленькие и асимметричные ушные раковины, деформированные мочки, толстые, в трещинах губы, полуоткрытый рот, большой язык, характерны разнообразные аномалии зубов, сухость кожи и волос.

Описанные признаки сочетаются с деформациями скелета, аномалиями в строении грудной клетки, конечностей, особенно пальцев рук. Пальцы короткие, мизинец часто искривлен. На ногах увеличены промежутки между первым и вторым пальцами, может отмечаться сращение третьего и четвертого пальцев. Обращает на себя внимание также поперечная складка ладони, а также чрезмерная подвижность суставов, общая мышечная гипотония.

По мере роста ребенка все более отчетливо выявляется характерная для синдрома Дауна приземистая фигура с нарушениями осанки и укорочением конечностей.

Умственная отсталость при синдроме Дауна обычно достаточно глубокая. Мышление детей отличается конкретностью и тугоподвижностью. Абстрактные понятия, счетные операции им часто



Рис. 15. Ребенок с синдромом Дауна

недоступны. Вместе с тем у многих из этих детей наблюдаются сохранный механическая память, наблюдательность, большая подражательность, живость и сохранность эмоциональной сферы. Дети обычно ласковые, добродушные, послушные, им свойственны чувства симпатии, смущения, обиды. Они легко привязываются к тем, кто за ними ухаживает.

Однако у некоторых из них может отмечаться неустойчивость настроения, повышенная раздражительность, иногда злобность.

Нарушения психомоторного развития обнаруживаются при синдроме Дауна уже с первых месяцев жизни. Дети отличаются вялостью, малой активностью, у них задержано формирование всех двигательных и особенно психических функций. Особенно обращает на себя внимание отставание в развитии моторики и речи.

После 3—4 лет они становятся несколько живее, активнее, у них начинает формироваться речь, появляется более дифференцированное отношение к близким. Однако и на этом возрастном этапе речь развивается крайне медленно и с большим трудом, что еще более задерживает психическое развитие ребенка и обоснованно беспокоит родителей.

В настоящее время вопросы речевых нарушений, и особенно процессы восприятия речи, у детей с синдромом Дауна рассматриваются не только в связи с их интеллектуальной недостаточностью, но и в связи с частыми нарушениями слуха. Специально проведенные у таких детей исследования ушной доминантности показали, что у многих из них имеет место доминантность (преобладание) левого уха. В связи с этим высказывается предположение, что дети с синдромом Дауна используют для лингвистической обработки речевой информации менее эффективное правое полушарие.

В последнее время большое внимание уделяется ранней реабилитации детей с синдромом Дауна. Разрабатываются программы психолого-педагогической коррекции, приемы и методы

стимуляции доречевого и речевого развития, комплексного лечения.

*Аномалии хромосом 5—15, 18, 22* встречаются значительно реже синдрома Дауна. При этих аномалиях обычно имеет место сложный дефект: интеллектуальное недоразвитие сочетается с дефектами зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата и др. Дети часто погибают в раннем возрасте из-за общей ослабленности, низкой массы при рождении, нарушений сосания, пороков развития внутренних органов.

Среди этих синдромов наиболее изучен синдром «кошачьего крика», или *синдром Лежена*. Синдром описан автором в 1963 г. Наблюдается он чаще у лиц женского пола. Название синдрома связано с одним из его характерных признаков — специфическим криком, напоминающим кошачье мяуканье. У детей отмечается неправильное развитие гортани: маленький вялый надгортаник, опускаясь над голосовой щелью, обуславливает характерные нарушения голоса. Голосовые связки обычно не изменены.

Кроме особенностей голоса для клинического диагноза важное значение имеет внешний облик ребенка: микроцефалия, круглое лунообразное лицо, косой разрез глаз, низкорасположенные ушные раковины и некоторые другие признаки. Умственная отсталость обычно глубокая, чаще в степени имбецильности.

Сочетание умственной отсталости с аномалиями опорно-двигательного аппарата наблюдается при синдроме Варкани, аномалиях хромосом 9, 10, 11, 12 и других.

*Синдром Орбели* отличается сочетанием умственной отсталости с выраженным отставанием в физическом и моторном развитии, микроцефалией, дефектами внутренних органов, органов зрения и опорно-двигательного аппарата.

Для клинической диагностики данного синдрома важное значение имеет анализ особенностей строения лица и черепа. Лицо асимметричное с широкой, выступающей спинкой носа, рот небольшой, диспластичные верхние резцы, высокое нёбо, маленький подбородок, ушные раковины большие, часто деформированные. Эти признаки сочетаются с глазной патологией в виде микрофтальмии, колобомы радужки и сетчатки, часто наблюдаются катаракта и ретинобластома.

Также характерны разнообразные аномалии конечностей, прежде всего пальцев, ногтей; нередко отмечаются косолапость, вывихи тазобедренных суставов и др.

Кроме того, для этого синдрома типично недоразвитие половых органов, иногда наблюдается атрезия анального отверстия.

Сочетание умственной отсталости с дефектами зрения и опорно-двигательного аппарата имеет место при аномалии хромосомы 13.

При аномалии хромосомы 15 характерны умственная отсталость, микроцефалия, двигательная расторможенность, иногда наблюдаются судорожные припадки.

Синдромальные формы олигофрении в сочетании с ожирением, аномалиями в строении лица и пальцев являются признаками суб-

микроскопических изменений хромосомы 15.

При аномалиях половых хромосом умственная отсталость встречается редко. Считается, что только 1% всех форм умственной отсталости обусловлен аномалиями половых хромосом.

*Аномалии половых хромосом*

*Синдром Шерешевского — Тернера* характерен для лиц женского пола, его частота составляет 1:3000. Среди девочек, страдающих олигофренией, синдром встречается в 2 раза чаще, а еще чаще среди низкорослых женщин с недоразвитием вторичных половых признаков и аменореей.

Следует иметь в виду, что многие больные с данным синдромом имеют нормальный или близкий к норме интеллект, но умственная отсталость у них встречается чаще, чем в общей популяции. Интеллектуальные нарушения обычно сочетаются с отклонениями в эмоционально-волевой сфере, которые с возрастом нарастают по мере появления критики к своему состоянию. Благодушные, спокойные дети становятся более замкнутыми, раздражительными, упрямыми. У некоторых детей наблюдается не критичность, благодущие.

Диагностика этого синдрома возможна уже в период новорожденности. Девочки рождаются с низкой массой тела, маленького роста, для них характерна отечность кистей и стоп. Важными внешними признаками при диагностике являются следующие: низкий рост волос на шее; шея короткая с крыловидными складками, идущими от сосцевидных отростков к плечам; чрезмерная подвижность кожи на шее. Обращает на себя внимание своеобразие в строении лица и прежде всего антимонолоидный разрез глаз (наружные углы глаз находятся ниже внутренних), низкое расположение ушей, гипомимия, высокое нёбо, маленький подбородок. Важным диагностическим признаком является врожденный порок сердца, более чем в половине случаев наблюдаются дефекты слуха, часто имеются нарушения зрения. Характерны также разнообразные скелетные аномалии: «щитообразная» широкая грудная клетка, гипоплазия или сращение первого и второго шейных позвонков, широкие кисти, укороченные пальцы кистей и стоп и др.

Типичны при отсутствии умственной отсталости проявления психического инфантилизма, которые часто сочетаются с общей вялостью, пассивностью, низкой умственной работоспособностью.

В раннем возрасте синдром следует дифференцировать от гипотрофии другой этиологии, гипотиреоза, синдрома Нунан и от врожденных аномалий развития нехромосомной этиологии.

#### **Умственная отсталость при наследственных дефектах обмена**

В настоящее время описано более 600 видов наследственных нарушений обмена. При большинстве из этих заболеваний поражение центральной нервной системы приводит к возникновению так называемого сложного дефекта, т. е. к различным сочетаниям интеллектуальной недостаточности с поражениями двигательной

системы, с недоразвитием речи, нарушениями зрения, слуха, с эмоционально-поведенческими расстройствами и судорожными припадками.

Несмотря на то что все эти заболевания имеют характерные клинические проявления, решающее значение для их диагностики имеют данные биохимических исследований. При врожденных дефектах обмена наряду с поражением ЦНС обычно имеет место патология сердечно-сосудистой и эндокринной систем, печени, почек, костной системы, органов зрения, слуха и т. п.

Особенностью наследственных нарушений обмена является их прогрессирующее течение, особенно при отсутствии ранней диагностики и своевременных лечебно-коррекционных мероприятий.

В зависимости от характера обменных нарушений выделяют несколько групп этих заболеваний.

Одну из групп составляют болезни, обусловленные нарушениями жирового обмена. При них происходит накопление продуктов обмена жиров в клетках нервной системы и других тканях, что приводит к гибели нервных клеток.

К таким заболеваниям относится *болезнь Тея — Сакса*, описанная в 1881 и 1887 г. Первые признаки болезни проявляются в 4—6 месяцев, когда до того активный и нормально развивающийся ребенок постепенно теряет интерес к окружающему, становится вялым, перестает удерживать голову, не тянется к игрушке, не фиксирует взгляд на окружающих предметах и лицах. При специальном обследовании обнаруживается снижение зрения вплоть до полной слепоты. Затем возникают судорожные приступы и тяжелое слабоумие. Заболевание быстро прогрессирует.

Для диагностики заболевания важное значение имеет обследование глазного дна, которое позволяет выявить характерный признак болезни — вишнево-красное пятно («вишневую косточку»), окруженное серовато-белым ободком; на более поздних стадиях заболевания обнаруживается атрофия диска зрительного нерва. Диагноз подтверждается биохимическим исследованием крови. В настоящее время разработана внутриутробная диагностика болезни Тея—Сакса путем исследования околоплодной жидкости. При наличии заболевания плода показано прерывание беременности.

Примером наследственного заболевания, обусловленного нарушением обмена веществ, входящих в состав соединительной ткани, является *гарголизм*. Название заболевания отражает характерные особенности внешнего облика больных, которые напоминают уродцев (гаргоил), изображенных на соборе Парижской богородицы. Голова больных обычно увеличена в размере, характерны грубые черты лица с нависающим лбом, запавшим переносьем, широко расставленными глазами. У них наблюдаются большой язык и неправильный рост зубов. Они небольшого роста, руки и ноги короткие. Характерны искривления грудной клетки, позвоночника, пупочные и паховые грыжи, увеличение размеров живота. При обследовании внутренних органов отмечается увеличение печени, селезенки, расширение границ сердца.

Больные отстают в психическом и физическом развитии. Степень выраженности снижения интеллекта различна, но во всех случаях наблюдается постепенное ухудшение зрения и слуха.

С помощью биохимических методов исследования было обнаружено, что в основе данного заболевания лежат нарушения обмена особых веществ — мукополисахаридов. Поэтому иначе гарголизм называется мукополисахаридозом.

Такие больные нуждаются в комплексном лечении и наблюдаются у ряда специалистов: педиатра, невропатолога, эндокринолога, ортопеда. Им также показаны лечебная физкультура и занятия с логопедом.

Среди наследственных заболеваний обмена веществ большую группу занимают болезни, связанные с нарушением обмена аминокислот. Большинство из них проявляется уже на первом-втором году жизни в виде кожных аномалий, отставаний психомоторного развития, судорог.

Эти нарушения прогрессируют, и в дальнейшем у ребенка обнаруживаются тяжелые речевые, интеллектуальные, двигательные и эмоциональные отклонения. Их специфика и темп течения заболевания зависят от вида биохимического дефекта. В настоящее время разработаны эффективные методы лечения этих заболеваний путем диетического питания с исключением из пищевого рациона продуктов, содержащих аминокислоты, которые не усваиваются организмом.

Наиболее распространенным видом этих заболеваний является *фенилкетонурия (ФКУ)*. 12% от общего числа умственно отсталых детей составляют дети с ФКУ.

При этом заболевании нарушается обмен одной из важных аминокислот — фенилаланина, в связи с недостатком или полным отсутствием необходимого для обмена фермента. Это приводит к накоплению в организме особых токсических веществ, поражающих нервную систему.

Первые признаки заболевания проявляются уже в период новорожденности или несколько позже. Прежде всего обращает на себя внимание внешний вид ребенка: светлые волосы, голубые глаза, слабая пигментация кожи. Кроме того, от больных исходит своеобразный «затхлый мышинный» запах. Дети либо вялые, адинамичные, или, наоборот, чрезмерно беспокойные, постоянно кричат, плохо спят, слабо сосут, много срыгивают.

Отставание в психомоторном развитии выявляется на первом году жизни. Задержано формирование всех двигательных навыков: ребенок начинает поздно держать голову, сидеть, стоять, ходить. Вначале отставание в моторном развитии проявляется на фоне общей мышечной ослабленности, низкого мышечного тонуса (гипотонии), затем мышечный тонус может повышаться и у ребенка развиваются спастические парезы и параличи. Ребенок обычно с большим опозданием осваивает навык ходьбы, походка у него неустойчивая, выражены нарушения координации движений, могут наблюдаться произвольные движения в отдельных частях тела, в

руках, отмечается дрожание пальцев вытянутых рук. Обращает на себя внимание нарастающее косоглазие и мелкие произвольные движения глазных яблок (нистагм).

У многих детей уже в первые месяцы жизни появляются кожные изменения в виде экссудативного диатеза, дерматитов, экземы. Раннее появление экзематозного поражения кожи указывает на более тяжелый характер заболевания.

Прогностически неблагоприятными признаками являются также микроцефалия и судорожные припадки, которые проявляются обычно во втором полугодии жизни.

Кроме того, многие дети отстают в росте.

Во всех случаях нарушено формирование речи, у большинства детей она почти полностью отсутствует в дошкольном возрасте. У других она бедна, односложна, ребенок затрудняется в построении предложений, могут наблюдаться эхोलалии и персеверации, т. е. склонность к построению слов или фраз взрослого или повторение одних и тех же собственных слов.

Нарушения психического развития проявляются прежде всего в виде снижения интеллекта, которое у большинства нелеченных больных прогрессирует. При тяжелых формах заболевания у детей не формируются навыки самообслуживания, опрятности. Кроме того, наряду с интеллектуальной недостаточностью выявляются и разнообразные нарушения эмоциональной сферы и поведения. Дети не стремятся к общению, эмоции их бедные и неадекватные, у некоторых из них наблюдаются немотивированные страхи. По особенностям нарушений эмоциональной сферы больные с фенилкетонурией могут напоминать детей с аутизмом.

Нарушения поведения у детей с фенилкетонурией проявляются в виде общей расторможенности, аффективной возбудимости, часто с приступами гнева и агрессивности. Во всех случаях наблюдаются резко выраженные нарушения регуляции своего поведения и функции активного внимания.

Диагноз заболевания ставится на основе исследования содержания фенилаланина в плазме крови и определения избыточного выделения с мочой кетокислот.

Основу лечения составляет специальная диета с ограничением белков, с добавлением углеводов, минеральных солей и витаминов. Широко применяются специальные белковые гидролизаты: лфенолак, кетонил, цимогран, минафен и др. Из рациона питания исключаются все продукты с большим содержанием белка: мясо, яйца, сыр, творог, орехи и др. В строго ограниченном количестве даются молоко и картофель. В питание ребенка включаются такие продукты, как морковь, капуста, помидоры, салат, яблоки, апельсины, мед, варенье. В ходе лечения постоянно проводятся биохимические исследования.

Если в семьях кроме детей с фенилкетонурией имеются и здоровые братья и сестры, то рекомендуется, чтобы они с раннего возраста находились под наблюдением педиатра и детского невропатолога или психиатра.

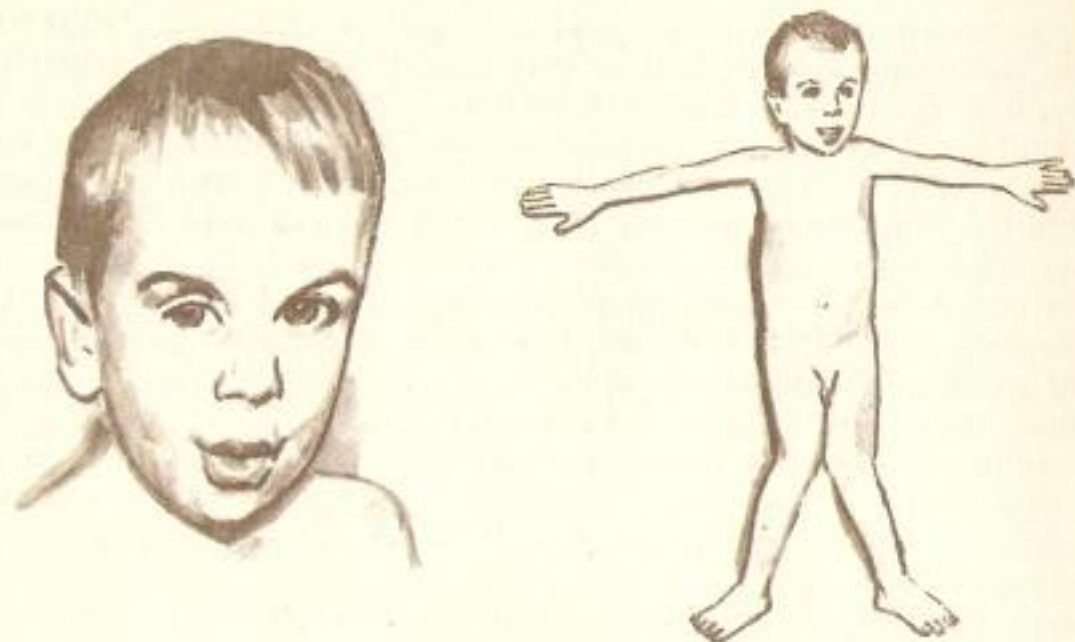


Рис. 16. Ребенок с синдромом Лоу

Существуют и другие наследственные нарушения обмена аминокислот, приводящие к умственным и речевым аномалиям. Так, в основе *гистидинемии* лежит врожденное отсутствие или резкая недостаточность фермента гистидазы, что приводит к повышению содержания в крови гистидина, а последний оказывает токсическое воздействие на центральную нервную систему.

При полном отсутствии фермента заболевание проявляется в первые месяцы жизни и быстро прогрессирует, часто приводя к смертельному исходу.

При малой активности фермента заболевание развивается постепенно и проявляется в виде отставания в умственном и речевом развитии; кроме того, у этих детей часто наблюдаются нарушения слуха. У многих детей отмечаются эмоционально-поведенческие расстройства в виде повышенной возбудимости, агрессивности, страхов.

Внешний облик детей несколько напоминает больных с фенилкетонурией: дети также светловолосые и голубоглазые.

Диагноз подтверждается биохимическими исследованиями.

Основу лечения составляет диетическое питание. Грудное молоко рекомендуется сочетать со специально адаптированными смесями «Малютка», «Малыш», показано добавление в рацион фруктовых соков, затем пюре, киселя. Более старшим детям показан безбелковый хлеб, говяжьи почки, кукурузная мука, картофель, растительное масло, треска. Все продукты животного происхождения включаются в рацион питания очень осторожно, с учетом содержания гистидина в крови.

Выраженные отклонения развития могут наблюдаться и при многих других обменных заболеваниях. Так, в 1952 г. описано врожденное обменное нарушение, при котором глубокая умственная отсталость сочетается с дефектами зрения и почечными аномалиями. Заболевание называется по имени описавшего его автора: *синд-*

ром Лоу, или главно-почечно-мозговой синдром (см. рис. 16). Его основными признаками являются: умственная отсталость; глазные дефекты в виде врожденной катаракты, врожденной глаукомы, необратимых изменений сетчатки и других расстройств, приводящих, как правило, к полной слепоте; резкая мышечная гипотония и нарушения функции почек.

Заболевание проявляется с рождения в виде выраженной мышечной гипотонии со снижением сухожильных рефлексов, которая часто сочетается с врожденной катарактой. Постепенно развиваются почечная недостаточность и особая почечная форма рахита. Первые признаки рахита обычно появляются уже к году. Больные отстают в росте, у них выражены костные и суставные изменения, характерны своеобразные позы.

Обращает на себя внимание вид больных: большая голова с выступающими лобными буграми, удлиненное лицо, большие уши и крючковатый нос, узкие зрачки.

Умственная отсталость с возрастом прогрессирует и часто сочетается с нарушениями поведения в виде двигательной расторможенности; изредка наблюдается судорожный синдром.

Синдром Лоу можно заподозрить по представленным выше клиническим проявлениям, однако окончательный диагноз ставится на основе лабораторного подтверждения.

#### Синдромальные формы умственной отсталости с неуточненным типом наследования

Среди многих описанных к настоящему времени наследственных заболеваний, характеризующихся умственной отсталостью, наибольшее значение для клинической и дефектологической практики имеют те синдромы, диагностика которых возможна по совокупности множественных врожденных аномалий лица и конечностей, соматоневрологических и психопатологических особенностей. Тип наследования при многих из этих генетических синдромов до сих пор не ясен. Высказываются предположения, что они могут возникать под влиянием целого ряда неблагоприятных факторов, различных сочетаний генетических и средовых влияний; кроме того, иногда выявляются очень тонкие изменения небольших участков хромосом.

Степень выраженности интеллектуальных нарушений при этих синдромах широко варьирует, однако чаще — это глубокая умственная отсталость в степени имбецильности. Как исключение могут наблюдаться относительно легкие формы интеллектуальной недостаточности.

Во всех случаях у детей раннего возраста интеллектуальная недостаточность сопровождается тяжелыми нарушениями речи. При отсутствии ранней коррекционной работы сочетание интеллектуального и речевого дефекта создает крайне неблагоприятные условия для использования компенсаторных возможностей мозга, что отрицательно сказывается на психическом развитии ребенка.

Синдром Вильямса (синонимы: синдром «лицо эльфа», синдром надклапанного стеноза аорты и умственной отсталости и др.). Заболевание впервые описано в 1952 году, изначально оно связывалось с повышением уровня кальция в сыворотке крови.

Частота синдрома неизвестна. Поражаются оба пола. Одним из характерных признаков синдрома является внешний облик больных (см. рис. 1). Прежде всего обращает на себя внимание своеобразие лица: опущенные вниз полные щеки, большой рот, полные губы, особенно верхняя, маленький подбородок, широкий, сдавленный в висках лоб, своеобразный разрез глаз с припухлостью вокруг орбит, сходящееся косоглазие, звездчатая картина радужки, плоское переносье, своеобразная форма носа с закругленным тупым концом. Часто наблюдаются ярко-голубые радужки и синеватые склеры.

Следует помнить, что ни один из этих признаков не является постоянным, но их сочетание создает неповторимый облик больных. Сходство лиц усиливает улыбка, которая еще более подчеркивает своеобразие в строении рта и отечность век.

Характерным признаком считаются также редкие, удлиненные зубы. Родители обращают внимание на позднее прорезывание зубов, повышенную подверженность кариесу. При осмотре отмечается общее их недоразвитие (гипоплазия), уменьшение размеров корней, а также нарушения прикуса и изменения складчатости слизистой оболочки щек.

Характерна специфическая возрастная динамика в изменении лица: нежное детское лицо с возрастом становится все более и более грубым.

При данном синдроме наблюдаются также определенные особенности строения тела и различные нарушения опорно-двигательного аппарата.

В раннем возрасте дети отличаются выраженной соматической ослабленностью, отстают в росте и массе тела. В дальнейшем у многих из них может развиваться тучность. Во всех случаях обращает на себя внимание удлиненная шея, узкая грудная клетка, низкая талия, Х-образные ноги.

Уже у детей раннего возраста наблюдается выраженное плоскостопие с плоско-вальгусной установкой стоп, иногда имеет место косолапость, типична повышенная разгибаемость суставов.

Частыми признаками синдрома являются врожденные пороки сердца и сосудов.

Во всех случаях интеллектуальная недостаточность сочетается с нарушениями умственной работоспособности, недоразвитием памяти и внимания. Характерны трудности в формировании пространственных представлений, а также специфические особенности эмоционально-волевой сферы и поведения. Некоторые дети отличаются склонностью к аффективным и импульсивным поступкам, аутоагрессивному поведению.

Примерно в 20—25% случаев заболевание осложняется судорожным синдромом. У детей с судорожным синдромом наруше-

ния поведения и степень снижения интеллекта обычно более выражены.

Однако в большинстве случаев дети характеризуются благодушным, веселым нравом, они чрезвычайно внушаемы, доверчивы, дружелюбны, направлены на общение с окружающими. В то же время поведение их мало организовано, они некритичны, не учитывают ситуацию. Многие из них, особенно мальчики, отличаются пугливостью, несамостоятельностью, медлительностью в сочетании с импульсивностью и возбудимостью. Дети с данным заболеванием чрезвычайно чувствительны к одобрению и ласке со стороны взрослых. Опираясь на эти особенности, у них можно сформировать социально принятые нормы поведения.

Во всех случаях имеют место выраженные трудности обучения детей с синдромом Вильямса даже по специальным программам. Это связано не только со снижением интеллекта, но и с особенностями их эмоционально-волевой сферы, нарушениями речи, зрения.

Прогноз в отношении обучения ухудшается при выраженности сопутствующих, типичных для заболевания, разнообразных врожденных пороков внутренних органов и прежде всего сердца, мочеполовой и эндокринной (гипогенитализм) систем. Часто наблюдается надклапанный стеноз аорты или периферический стеноз легочной артерии. Сердечно-сосудистые аномалии наблюдаются у 75% больных с данным синдромом. Отдаленный прогноз заболевания зависит в значительной степени от выраженности сердечно-сосудистой патологии.

Кроме того, для детей с синдромом Вильямса характерны зрительные аномалии: катаракта, колобома, атрофия зрительного нерва и другие, которые значительно снижают остроту зрения.

Для ранней диагностики заболевания наряду с характерным внешним видом ребенка, сердечно-сосудистыми аномалиями важное значение имеют особенности развития детей в первые два года жизни. Дети, как правило, отличаются общей соматической ослабленностью, отстают в физическом и психомоторном развитии. В первые годы у них отмечается резкое снижение аппетита, часто до полного отказа от еды; наблюдаются также упорные рвоты, жажда, запоры, сменяющиеся поносами, общее беспокойство. Это нередко сочетается с обменными нарушениями — повышением уровня кальция и холестерина в сыворотке крови.

К началу 3-го года жизни соматическое состояние детей обычно заметно улучшается и более отчетливо выявляется психомоторное недоразвитие. При большой направленности на общение характерно отставание в раннем речевом развитии. Общительность, дружелюбие ребенка, адекватность его поведения в первые годы жизни могут маскировать интеллектуальную недостаточность. Поэтому многие родители рассматривают своего ребенка как интеллектуально сохранный и объясняют его некоторое отставание недостаточностью речи и моторики, а также болезненностью и ослабленностью на первом году жизни. Наряду с отставанием в

развитии речи обращает на себя внимание низкий, как бы охрипший голос ребенка.

Недоразвитие моторики сочетается с низким мышечным тонусом, нарушениями равновесия и координации движений, которые постепенно компенсируются. Однако наличие двигательной недостаточности и отставание в сроках развития статических и локомоторных функций иногда приводят к ошибочной постановке диагноза детского церебрального паралича.

Уже с первых лет жизни у детей с синдромом Вильямса отмечается неравномерная структура нарушенного психического развития. С рождения обращает на себя внимание задержанное развитие интегративных функций, непосредственно связанных с двигательным анализатором, и прежде всего зрительно-моторной координации. Характерна общая моторная неловкость, нарушения координации движений. Дети с трудом и с задержкой овладевают навыками самообслуживания.

В раннем возрасте наблюдается выраженное отставание темпа речевого развития. По нашим наблюдениям, первые слова у детей, страдающих синдромом Вильямса, появлялись к 2,5—3 годам, а фразовая речь — к 4—5 годам.

Уже в этом возрасте дети с интересом прислушиваются к звукам речи, музыке. В среднем и старшем школьном возрасте, располагая крайне ограниченным набором языковых средств, у них наблюдается достаточно высокая речевая активность, хорошая речевая память. Дети легко повторяют речь взрослых, говорят много, но часто невпопад. Характерны стойкие и полиморфные нарушения звукопроизводительной стороны речи, которые проявляются в виде сложной дислаллии за счет дефектов зубно-челюстной системы, иногда в сочетании с нерезко выраженными различными формами дизартрии.

По мере роста ребенка все более отчетливо проявляется несоответствие между нормальным развитием коммуникативной функции речи и резкой недостаточностью ее смысловой и регулирующей функций. Характерно, что высокая речевая активность детей, легкость повторения ими отдельных слов и фраз могут в ряде случаев маскировать их интеллектуальную недостаточность. Вместе с тем умственная отсталость различной степени выраженности наблюдается практически во всех случаях. Примерно у 50% больных с данным синдромом имеет место глубокая умственная отсталость (имбецильность), у остальных — дебильность различной степени выраженности. Обращает на себя внимание сочетание умственной отсталости с грубой незрелостью эмоционально-волевой сферы: даже в старшем дошкольном и школьном возрасте дети не учитывают ситуацию, у них отсутствует самокритика. Их поведение даже у учеников вспомогательной школы часто вызывает насмешки и недоумение, а высказывания с возрастом все больше и больше принимают характер пустого резонерства. Они непосредственны и наивны.

Эмоциональные особенности детей располагают к ним окружа-

ющих взрослых. Дети общительны, дружелюбны, обычно ласковы, подчиняются требованиям взрослого. Однако собственная деятельность даже в школьном возрасте остается неорганизованной.

Неравномерность их психического развития проявляется в школьном возрасте в виде различной усвояемости математики и навыков чтения. У всех детей старшего дошкольного и школьного возраста, имеющих умственную отсталость в степени дебильности, отмечены стойкие затруднения при овладении счетом даже на конкретном материале. Вместе с тем эти дети относительно легко усваивали навыки чтения. Удивительной кажется способность этих детей к усвоению чтения при наличии у них выраженной умственной отсталости, сочетающейся с нарушениями зрительно-моторной координации.

Диагностика этой синдромальной формы умственной отсталости обычно не вызывает выраженных затруднений. Характерные особенности строения лица в совокупности с особенностями физического и психического развития, соматической, неврологической и психопатологической симптоматикой являются основанием для постановки диагноза. Диагностика еще более облегчается при наличии врожденных пороков сердца и сосудов и повышенного уровня кальция в крови.

Этиология синдрома Вильямса остается неясной. В большинстве случаев синдром проявляется спорадически. Наследственный характер синдрома подтверждается описанием его у монозиготных (однойяйцевых) близнецов, а также у братьев и сестер. Кариотип в большинстве случаев при данном синдроме нормальный, однако имеются отдельные сообщения о возможности хромосомных перестроек при данном синдроме.

Вместе с тем высказываются также предположения о наследственной предрасположенности к данному синдрому и о его возникновении при участии неблагоприятных факторов внешней среды. В пользу этого предположения свидетельствует редкость семейных случаев синдрома и преобладание его отдельных случаев.

Существовала точка зрения и о постнатальном поражении нервной и костной систем в связи с особой реакцией ребенка на витамин Д в виде повышения уровня кальция в крови. Однако в последние годы преобладает представление о внутриутробном генезе данного синдрома. Такие признаки, как низкая масса тела при рождении, врожденные пороки, аномалии строения лица, подтверждают гипотезу о внутриутробном происхождении заболевания.

Дети с данным синдромом нуждаются в проведении ранних общеоздоровительных и лечебно-коррекционных мероприятий, которые в раннем возрасте сочетаются с ограничением потребления кальция и витамина Д. Это способствует снижению уровня кальция в крови и уменьшению общего возбуждения ребенка, улучшает его сон и аппетит.

Лечебные мероприятия в первые годы жизни направлены на коррекцию системных сосудистых нарушений и стабилизацию обменных процессов.



Рис. 17. Ребенок с синдромом Корнелии де Ланге.

Особо важное значение имеет стимуляция психомоторного развития ребенка и ранняя коррекция нарушенных двигательных функций. В связи с этим показаны общеукрепляющий массаж и лечебная физкультура, направленная на стимуляцию развития статических и локомоторных функций, равновесия и координации движений. Необходимы также специальные упражнения, развивающие тонкие дифференцированные движения пальцев рук и зрительно-моторную координацию.

Дети с синдромом Вильямса нуждаются в ранней логопедической помощи. В раннем возрасте необходимо обогащать их пассивный и активный словарь, стимулировать речевое общение. Однако в дошкольном возрасте основное внимание должно быть уделено развитию смысловой стороны речи; не следует поощрять механическое подражание и речевую активность, лишенную конкретного содержания.

Важно также как можно раньше развивать у ребенка умение действовать по инструкции взрослого.

На протяжении раннего, дошкольного и школьного возраста необходимо стимулировать у детей познавательную активность.

Учитывая относительно хорошую способность к усвоению навыков чтения, уже в старшем дошкольном возрасте следует подбирать для детей специальные задания по соотношению и запоминанию букв, проводить занятия с магнитной азбукой, а в школьном возрасте целесообразно составлять тексты более сложные, чем для глубоко умственно отсталых детей.

Необходимо уделять должное внимание коррекции косоглазия.

Многие дети с синдромом Вильямса нуждаются также в консультации ортодонта для коррекции зубно-челюстных аномалий.

*Синдром Корнелии де Ланге* (см. рис. 17). Заболевание впервые описано в Голландии в 1933 г. врачом Корнелией де Ланге. Она наблюдала двух девочек из неродственных семей со своеоб-

разным строением лица, умственной отсталостью и избыточным ростом волос на теле (гипертрихоз). Синдром является редким, точная его частота в популяции неизвестна.

Одним из характерных признаков заболевания является сочетание умственной отсталости со своеобразными чертами лица. Прежде всего обращают на себя внимание густые, часто сросшиеся брови, длинные загнутые вверх ресницы, короткий нос с развернутыми вперед ноздрями и вдавленным переносьем, большее по сравнению с обычным расстояние между основанием носа и верхней губой, тонкие губы с опущенными углами; изменена форма черепа и уменьшены его размеры. Больные отстают в росте и массе тела.

Для диагностики синдрома важное значение имеет оценка костно-суставных деформаций. Частыми являются контрактуры или тугоподвижность в локтевых суставах, искривление мизинца, укорочение второго и отведение первого пальцев рук. Могут наблюдаться также более тяжелые дефекты в строении конечностей с недоразвитием их отдельных сегментов. В некоторых случаях встречаются деформации позвоночника и грудины. Среди пороков внутренних органов преобладают аномалии строения почек.

Как уже отмечалось, характерным признаком синдрома считается усиленный рост волос, особенно выраженный на спине и в поясничной области, а также на наружной поверхности предплечий. Часто наблюдается также мраморность кожи, краснота кончика носа и цианоз носогубной области.

Дети с данным заболеванием обычно рождаются с малым весом и ростом.

При синдроме Корнелии де Ланге нередко различные дефекты зрительной системы: косоглазие, миопия, астигматизм, атрофия зрительного нерва и др.

В первые годы жизни дети отличаются соматической ослабленностью, повышенной восприимчивостью к простудным и инфекционным заболеваниям верхних дыхательных путей; часто болеют бронхитами, пневмониями. С первых месяцев жизни они отстают в физическом и психомоторном развитии.

При данном синдроме во всех случаях наблюдается выраженная умственная отсталость, которая в ряде случаев осложняется судорожными припадками и нарушениями поведения.

Для заболевания характерны системное недоразвитие речи, резко выраженные формы дизартрии. Иногда может наблюдаться длительная тенденция говорить о себе в 3-м лице.

Во всех случаях отмечаются выраженные нарушения умственной работоспособности, произвольной регуляции деятельности.

У детей с данным синдромом часто наблюдаются нарушения поведения в виде повышенной аффективной возбудимости, двигательной расторможенности, склонности к истероформным реакциям. У некоторых из них имеет место склонность к самоагрессии, а также к стереотипным формам поведения. В силу тяжести и осложненного характера интеллектуального дефекта обучаемость

детей обычно низкая, но вместе с тем рано начатые с ними коррекционные занятия оказывают положительное влияние на дальнейшее психическое развитие ребенка.

Заболевание считается наследственным, но тип наследования окончательно не ясен.

Дети с данным заболеванием с первых месяцев жизни нуждаются в общеоздоровительных мероприятиях, в стимуляции психомоторного развития. Учитывая частоту дефектов зрительной системы, необходима консультация врача-окулиста.

Коррекция поведения осуществляется в ходе воспитания ребенка.

*Синдром Рубинштейна—Тейби.* Заболевание впервые описано в 1963 г. Оно характеризуется множеством дефектов; наиболее частым является сочетание умственной отсталости различной степени выраженности с речевыми нарушениями, черепно-лицевыми и пальцевыми аномалиями, дефектами зрения. У мальчиков, кроме того, часто наблюдается половое недоразвитие. Родители детей с данным заболеванием считают себя здоровыми.

Обычно дети рождаются с нормальной массой и ростом. Однако с первых месяцев жизни у них выявляется значительное отставание в развитии статических и локомоторных функций, отмечается общая соматическая ослабленность, повышенная склонность к респираторным заболеваниям. У родителей с первых месяцев жизни возникают проблемы с кормлением: дети плохо сосут, часто срыгивают, в дальнейшем долго не могут научиться жевать, пить из чашки. Все они значительно отстают от сверстников по ростовым показателям. На первом году жизни им часто ставится диагноз рахита и задержки психомоторного развития.

Особо обращает на себя внимание выраженная задержка до-речевого и ранних этапов речевого развития. Гуление у этих детей обычно выражено слабо, отдельные лепетные звуки появляются лишь после года. Родители обращают внимание на малую интонационную выразительность и грубость голоса ребенка.

Начальные этапы становления речи значительно задержаны: дети долго не понимают обращенной речи (при нормальном слухе), собственная их речь развивается с большим отставанием и обычно после интенсивных логопедических мероприятий.

У всех детей с синдромом Рубинштейна—Тейби наблюдаются характерные внешние признаки: микроцефалия; короткий, похожий на клюв вздернутый нос; густые, низко расположенные брови; низкий рост волос на лбу; антимонголоидный разрез глаз; гипертелоризм<sup>1</sup>; недоразвитие верхней челюсти. Наблюдается также высокое небо, иногда его расщелина; высокий лоб; часто деформированные, асимметричные и низко расположенные ушные раковины (см. рис. 18).

Для диагностики синдрома важное значение имеет сочетание

<sup>1</sup> Гипертелоризм — увеличенное расстояние между внутренними краями глазниц.





Рис. 18. Ребенок с синдромом Рубинштейна — Тейби



Рис. 19. Лицевые и пальцевые аномалии при синдроме Рубинштейна — Тейби

лицевых аномалий с широкими и короткими пальцами рук и ног. Особенно характерно расширение концевой фаланги первого пальца кисти и стопы (см. рис. 19). Может наблюдаться расширение концевых фаланг и других пальцев, а также синдактилия и полидактилия стоп, иногда и кистей. Характерны и другие костные аномалии: косолапость, врожденные вывихи бедра, а также различные изменения на коже. Среди последних наиболее часто встречаются гипертрихоз на спине и конечностях, гемангиомы на лбу, спине и затылке, а также различные нарушения пигментации.

Кроме того, для диагностики имеет значение и такой признак, как уплощение ногтей в виде чашечек.

При неврологическом обследовании у детей обычно выявляется косоглазие, снижение мышечного тонуса, нарушения равновесия и координации движений.



Рис. 20. Ребенок с синдромом Дубовитца

Типичным признаком заболевания является задержка роста, которая становится очевидной уже в 2—3 года.

Интеллектуальная недостаточность бывает различной степени выраженности, чаще она глубокая, но следует иметь в виду, что описаны и более легкие формы умственной отсталости и даже случаи сохранного интеллекта.

*Синдром Дубовитца* является редким наследственным заболеванием, которое характеризуется микроцефалией, умственной отсталостью, аномалиями в строении лица, а также поражением кожи. При данном заболевании отмечается также внутриутробная и постнатальная задержка роста.

В 1965 году Дубовитц описал девочку с задержкой роста, микроцефалией, своеобразным лицом и экземой; у нее отмечалась умеренная умственная отсталость и двигательная расторможенность. В дальнейшем это заболевание было описано рядом других авторов.

Основные признаки заболевания проявляются уже с рождения. Это малый рост и вес, уменьшенная окружность головы при доношенной беременности; в среднем эти показатели соответствуют размерам плода на 34-й неделе беременности. Почти у половины обследуемых наблюдается низкий мышечный тонус (гипотония). Психомоторное развитие задержано в различной степени. В отдельных случаях может наблюдаться сохраненный интеллект, но всегда имеют место нарушения поведения в виде двигательной расторможенности и повышенной эмоциональной возбудимости.

Типичными сопутствующими аномалиями при данном заболевании являются деформации зубов, высокое аркообразное твердое нёбо, а также характерные особенности лица: переносье и кончик носа широкие, подбородок как бы отодвинут назад, ушные раковины деформированы, верхние веки слегка опущены (птоз), волосы редкие, обычно белокурые, губы пухлые (см. рис. 20). У детей часто имеет место экзема нижней части лица, сгибательной поверх-

ности рук и локтей. Еще одним диагностическим признаком является высокий пронзительный голос.

К характерным ранним признакам синдрома Дубовитца относятся трудности с кормлением вследствие слабости сосательного рефлекса и псевдобульбарных нарушений, общая соматическая ослабленность, нарушения сна, повышенная возбудимость, которая еще более усиливается за счет заболеваний кожи (экзема с сильным зудом). Характерна повышенная склонность к рецидивам респираторных инфекций. Могут наблюдаться врожденные пороки сердца, болезни почек, крипторхизм. Частыми являются глазные аномалии, в том числе и врожденные катаракты.

Задержанное развитие речи сочетается с достаточно стойкими нарушениями звукопроизношения за счет псевдобульбарной дизартрии.

Психическое развитие не соответствует возрастным нормативам. В большинстве случаев имеет место олигофрения различной степени выраженности (от умеренной дебильности до имбецильности). Олигофрения осложняется за счет нарушений речи, поведения, умственной работоспособности. Для детей в раннем и дошкольном возрасте характерны выраженные нарушения произвольной деятельности, эмоционально-волевая незрелость в сочетании с повышенной внушаемостью. Дети часто благодушны, у них хорошее настроение; как правило, они некритичны к своей несостоятельности.

Двигательная расторможенность нередко сочетается с импульсивностью, склонностью к аффективным вспышкам; иногда наблюдаются проявления аутоагрессивного поведения.

Имеются данные о недостаточности при данном заболевании иммунных функций, о склонности к злокачественным новообразованиям. В литературе описаны случаи анемии и гипоплазии костного мозга.

Во всех известных к настоящему времени случаях синдром наблюдался у представителей белой расы, соотношение полов 1:1. Имеются описания заболевания у братьев и сестер, а также у однояйцевых близнецов. Родители больных детей были здоровыми.

#### **Умственная отсталость при наследственных заболеваниях, сочетающихся с судорожным синдромом**

*Туберозный склероз* был описан в 1862 году и выделен в самостоятельную форму в 1880 году. Его частота среди умственно отсталых составляет 0,3%.

Это редкое заболевание обычно начинается в раннем детском возрасте, чаще на первом году жизни. Первыми его признаками могут быть судорожные припадки, которые сочетаются с выраженным отставанием в психическом развитии. Заболевание медленно прогрессирует, поэтому любой навык развивается с большим опозданием и одновременно начинает распадаться. Психический регресс наиболее выражен при частых судорожных припадках. Типично выраженное недоразвитие речи и интеллекта; нередко на-

рушения поведения с проявлениями агрессивности, злобности.

К характерным признакам заболевания относятся разнообразные кожные изменения, которые обычно появляются в возрасте от 2 до 6 лет. На щеках имеют место множественные или единичные бугорки (аденомы сальных желез), внешне напоминающие юношеские угри; они розового, желтого или красного цвета и располагаются в форме бабочки. Отмечаются и другие кожные изменения в виде пигментированных или депигментированных пятен. В поясничной области часто обнаруживается шероховатость кожи («шагреньевая кожа»).

У детей наблюдаются изменения на глазном дне в виде тутовой ягоды и застойных сосков зрительных нервов. Для диагностики заболевания важное значение имеет электроэнцефалографическое обследование.

Во всех случаях дети с туберозным склерозом нуждаются в медикаментозном лечении: применяют противосудорожные, успокаивающие препараты, а также средства, снижающие внутричерепное давление.

Своеобразное нарушение психомоторного развития наблюдается у детей с *болезнью Стерджа—Вебера*. Характерным признаком этого заболевания является появление сосудистых опухолей (ангиом) на лице, а также в оболочках мозга. Кроме того, у больных наблюдаются глаукома и судороги (см. рис. 6).

Заболевание обычно проявляется с рождения. Сосудистая опухоль на лице чаще бывает односторонняя, в период новорожденности она бледно-розового цвета, потом постепенно становится более яркой. Рано возникающие судороги способствуют развитию двигательных нарушений. Глаукома образуется на более поздних стадиях заболевания.

Степень умственной отсталости находится в прямой зависимости от частоты судорожных приступов. Интеллектуальный дефект, как правило, сочетается с выраженными нарушениями эмоционально-волевой сферы и поведения. Больные легко возбудимы, злопамятны, импульсивны, мстительны. У них наблюдаются прогрессирующие ухудшения памяти, внимания, умственной работоспособности.

Лечение включает в себя применение противосудорожных и общеукрепляющих средств. Имеются данные о положительном влиянии рентгенотерапии на детей старшего возраста.

#### **ЗАДЕРЖКА ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ**

Наряду с тяжелыми заболеваниями нервной системы, обуславливающими отклонения в развитии, у многих детей могут отмечаться лишь отдельные, нерезко выраженные двигательные нарушения в сочетании с повышенной возбудимостью, двигательным беспокойством, ухудшением сна, аппетита и т. п. Это дети с так называемой *минимальной мозговой дисфункцией*.

Все отклонения со стороны нервной системы у них отличают-

ся изменчивостью. На первом году жизни у некоторых наблюдается отставание темпа психомоторного развития. К 2—3 годам четко выявляется речевое недоразвитие.

У многих детей уже в первые годы жизни обнаруживается двигательная расторможенность — гиперкинетическое поведение. Они крайне неусидчивы, постоянно находятся в движении, вся их деятельность нецеленаправленна, ни одно начатое дело они не могут довести до конца. Появление таких детей всегда вносит беспокойство, они бегают, суетятся, ломают игрушки. Кроме того, некоторые из них отличаются повышенной эмоциональной возбудимостью, драчливостью, агрессивностью, импульсивным поведением. Большинство детей не способно к игровой деятельности, они не умеют ограничивать свои желания, бурно реагируют на все запреты, отличаются упрямством.

Для многих детей характерна моторная неловкость, у них слабо развиты тонкие дифференцированные движения пальцев рук. Поэтому они с трудом овладевают навыками самообслуживания, долго не могут научиться застегивать пуговицы, зашнуровывать ботинки.

Таким образом, дети с легкой мозговой дисфункцией — это очень полиморфная группа. Их общим свойством является наличие в первые годы жизни так называемых «малых неврологических признаков», которые обычно сочетаются с проявлениями психического дизонтогенеза как в интеллектуальной, так и в эмоционально-волевой сфере, т. е. у детей с легкой мозговой дисфункцией часто имеет место *задержка психического развития (ЗПР)*.

При ЗПР, в отличие от умственной отсталости, имеет место обратимость интеллектуального дефекта. Особенностью задержанного психического развития является неравномерность нарушений различных психических функций; при этом логическое мышление может быть даже более сохранным по сравнению с памятью, вниманием, умственной работоспособностью и т. п.

Кроме того, в отличие от олигофрении у детей с задержкой психического развития отсутствует инертность психических процессов; они способны не только принимать и использовать помощь, но и переносить усвоенные умственные навыки в другие ситуации. С помощью взрослого они могут выполнять предлагаемые им интеллектуальные задания на близком к норме уровне. Этим они качественно отличаются от детей с умственной отсталостью.

Для детей с ЗПР характерна низкая познавательная активность.

Особенностью психического развития детей с задержанным развитием в дошкольном возрасте является недостаточность у них процессов восприятия, внимания, памяти.

Недостаточность восприятия обусловлена несформированностью интегративной деятельности мозга и прежде всего нескольких сенсорных систем (зрительной, слуховой, осязательной). Известно, что интегративность — взаимодействие различных функциональных систем — является основой психического развития ребенка.

В связи с недостаточностью интегративной деятельности мозга дети с задержкой психического развития затрудняются в узнавании непривычно представленных предметов (перевернутые или недорисованные изображения, схематичные и контурные рисунки); им трудно соединить отдельные детали рисунка в единый смысловой образ.

Эти специфические нарушения восприятия у детей с задержкой развития определяют ограниченность и фрагментарность их представлений об окружающем мире.

Недостаточность интегративной деятельности мозга при ЗПР проявляется и в так называемых сенсомоторных нарушениях, что находит свое выражение в рисунках детей. При рисовании по образцу геометрических фигур они не могут передать форму и пропорции, неправильно изображают углы, линии и их соединения.

При выполнении задания *нарисовать фигуру человека* старшие дошкольники допускают много ошибок. На их рисунках заметна диспропорция частей тела, некоторые важные детали изображены примитивно или вовсе отсутствуют.

Таким образом, одной из основных особенностей детей с задержкой психического развития является недостаточность образования связей между отдельными перцептивными и двигательными функциями. Так, ребенок может затрудняться в оценке идентичности форм предметов, воспринимаемых им с помощью осязания и зрения. Он также испытывает затруднения при воспроизведении ритма, воспринимаемого на слух, а также графически или моторно.

Одной из характерных особенностей детей с задержкой в развитии является отставание в развитии у них пространственных представлений, недостаточная ориентировка в частях собственного тела.

Кроме того, в дошкольном возрасте у них нередко наблюдается перекрестная или невыраженная латеральность. По мнению некоторых авторов, среди этих детей отмечается некоторое преобладание леворуких и детей с невыраженной латеральностью.

Характерным признаком детей с задержкой психического развития является недостаточность у них тонкой моторики.

При ЗПР часто наблюдается отставание в развитии речи, а также достаточно стойкие фонетико-фонематические нарушения и расстройства артикуляции. В артикуляционной моторике имеет место недостаточность тонких и дифференцированных движений. Некоторые дети затрудняются в восприятии на слух сходных по звучанию фонем (галка — палка), в результате чего недостаточно понимают обращенную речь.

Характерной особенностью детей с задержкой психического развития является выраженное нарушение у большинства из них функции активного внимания. Рассеянность внимания, усиливающаяся по мере выполнения задания, свидетельствует о повышенной психической истощаемости ребенка.

Кроме того, для многих детей характерен ограниченный объем внимания, его фрагментарность, когда ребенок в определенный

момент времени воспринимает лишь отдельные части предъявляемой ему информации. Эти нарушения внимания могут задерживать процесс формирования понятий.

Одной из частых особенностей нарушений внимания у детей с задержкой психического развития является его недостаточная концентрация на существенных признаках. В этих случаях при отсутствии соответствующей коррекционной работы может отмечаться недоразвитие мыслительных операций.

Нарушения внимания особенно выражены при двигательной расторможенности, повышенной аффективной возбудимости, т. е. у детей с гиперактивным поведением. При гиперактивном поведении отмечается общее двигательное беспокойство, неусидчивость, недостаточная целенаправленность, импульсивность. Эти дети раздражительны, взрывчаты, проявляют агрессивность и негативизм, у них часто наблюдается ухудшение сна.

При нарушениях внимания особенно четко проявляется одна из характерных особенностей восприятия детей с задержкой психического развития — трудность выделения фигуры из фона.

Для многих детей с задержкой психического развития характерна своеобразная структура памяти. Это проявляется иногда в большой продуктивности произвольного запоминания. Однако и она всегда ниже, чем у нормально развивающихся сверстников, что связано с более низкой познавательной активностью этих детей.

Недостаточность произвольной памяти у детей с ЗПР в значительной степени связана со слабостью регуляции произвольной деятельности, недостаточной ее целенаправленностью, несформированностью функции самоконтроля. Этими же факторами объясняются характерные нарушения поведения у данной категории детей.

Дети с задержкой развития отличаются, как правило, эмоциональной неустойчивостью. Они с трудом приспосабливаются к детскому коллективу, им свойственны колебания настроения и повышенная утомляемость.

Группа детей с задержкой психического развития крайне неоднородна. У одних из них на первый план выступает замедленность становления эмоционально-личностных характеристик и произвольной регуляции поведения, нарушения же в интеллектуальной сфере выражены нерезко. Это дети с различными формами *инфантилизма*. Наиболее отчетливо инфантилизм проявляется к концу дошкольного возраста и в начальной школе. У этих детей задержано формирование личностной готовности к обучению, с трудом формируется чувство долга, ответственности, критичности к своему поведению. Они, как правило, приветливы, общительны, часто повышено оживлены, крайне внушаемы и подражательны, но эмоции их обычно поверхностны и неустойчивы.

При других формах задержки психического развития преобладает недоразвитие различных сторон познавательной деятельности.

Наблюдаются также формы ЗПР, при которых эмоционально-волевая и личностная незрелость сочетается с недостаточностью различных компонентов познавательной деятельности.

### ТЯЖЕЛЫЕ НАРУШЕНИЯ РЕЧИ<sup>1</sup>

Под *алалией* понимается специфическое языковое недоразвитие, возникающее в результате поражения соответствующих отделов коры головного мозга в доречевом периоде.

Недоразвитие речи при моторной алалии всегда имеет системный характер: оно охватывает фонетико-фонематическую и лексико-грамматическую стороны речи и сочетается с выраженными нарушениями ее коммуникативной функции. При алалии не развито речевое подражание, вследствие чего нарушена отраженная речь, т. е. затруднено повторение слогов, слов и особенно предложений. Нарушение организации звуковых единиц в линейную последовательность проявляется в недостаточности или отсутствии лепета, а в дальнейшем — в своеобразных нарушениях слоговой структуры слов и в специфических трудностях при построении предложений. На каждом возрастном этапе в зависимости от уровня речевого развития эти нарушения проявляются в разных формах.

При моторной алалии на всех возрастных этапах отмечается выраженное недоразвитие произносительной (экспрессивной) речи при более сохранном ее понимании (импрессивная речь).

Для алалии характерно нарушение ритмической стороны речи: ребенок говорит медленно, с паузами между слогами и словами, слова часто произносит по слогам. Грубо нарушена речевая интонация. Дети не улавливают и не воспроизводят с помощью выстукивания или хлопков ритмический рисунок слова или предложения.

Ребенок не может правильно повторять слышимые им слова, причем характерны различные варианты искажений одних и тех же слов.

Пассивный словарь увеличивается очень медленно, и долгое время он ограничен словами обиходно-бытовой тематики. Дети часто неправильно понимают значения слов.

Моторная алалия тормозит процесс формирования фразовой речи. Дети с большим трудом овладевают грамматическим строем родного языка.

Такое системное недоразвитие речи при алалии не может не отразиться на психическом развитии ребенка.

Психическое развитие детей, страдающих моторной алалией, характеризуется своей неравномерностью. В раннем и дошкольном возрасте эти дети обычно проявляют интерес к игрушкам, играм, хорошо ориентируются в быту, владеют навыками самообслуживания, их эмоции достаточно дифференцированы. Вместе с тем уже в дошкольном возрасте отмечается ограниченный запас знаний

<sup>1</sup> Подробно речевые аномалии описаны в работе Н. С. Жуковой, Е. М. Мاستюковой, Т. Б. Филичевой «Преодоление общего недоразвития речи у дошкольников» (М., 1990).

и представлений об окружающем, задерживается развитие словесно-логического мышления.

Дети с моторной алалией отличаются неравномерным развитием мышления. Практически-действенное и наглядно-образное мышление у них значительно преобладают над абстрактно-логическим. Поэтому чем младше ребенок, тем он больше производит впечатление интеллектуально сохранного; его интеллектуальная недостаточность маскируется тяжестью речевого дефекта. Однако с возрастом все более выявляется неспособность детей к абстракциям и преобладание конкретно-образного мышления над словесно-логическим. Поэтому у них с трудом формируются понятия о форме и величине предметов, операции сравнения, обобщения по существенным признакам, навыки счета.

Характерны нарушения умственной деятельности в виде замедленности мышления, его трудной переключаемости, выраженной истощаемости и пресыщаемости. Кроме того, эти дети отличаются малой психической активностью, слабостью побуждений, повышенной тормозимостью, склонностью к негативизму. Они отказываются от выполнения заданий, требующих от них интеллектуального напряжения. Частыми являются также нарушения функций активного внимания и памяти, при этом в первую очередь страдает словесная (вербальная) память.

В регуляции произвольной деятельности ведущая роль принадлежит речи. Поэтому при моторной алалии всегда имеет место нарушение произвольной регуляции психических процессов и ребенок постоянно нуждается в организующей помощи взрослого.

*Судорожный синдром и острая сенсомоторная афазия и алалия (синдром Ландау — Клеффнера).* Синдром впервые описан в 1957 году. Он характеризуется сочетанием эпилепсии с острой сенсомоторной афазией или с алалией.

При афазии заболевание возникает остро, без видимой причины и проявляется в утрате возможности понимать обращенную речь и говорить. Судорожные приступы в одних случаях предшествуют афазии, в других — возникают через определенный срок после потери речи. Они могут также проявляться атипично, и их эпилептическая структура может быть определена лишь с помощью ЭЭГ. Речевой дефект отличается стойкостью и сочетается со специфическими трудностями обучения, нарушениями поведения и интеллектуальной деятельности. Кроме того, у детей часто проявляются двигательная расторможенность, аффективная возбудимость, расстройства внимания и речевой негативизм.

При алалии с первых лет жизни выявляется стойкое системное недоразвитие речи, сочетающееся с нарушениями поведения и умственной работоспособности. Речевой дефект сопровождается судорожными приступами, которые характеризуются большим полиморфизмом.

Диагностика синдрома всегда основывается на данных ЭЭГ-обследования.

Ранняя диагностика данного синдрома имеет важное значение для эффективной реабилитации этих детей.

Синдром Ландау — Клеффнера следует отличать от глухоты, раннего детского аутизма, деменции.

#### СЕНСОРНЫЕ И ДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ<sup>1</sup>

Недоразвитие органов слуха или зрения лишает ребенка одного из важных источников информации, что обуславливает его отставание в психическом развитии. Степень выраженности отставания в значительной степени зависит от тяжести и времени возникновения сенсорных дефектов, а также от начала специальной коррекционной работы.

Основной причиной, обуславливающей отставание в умственном развитии ребенка с *аномалиями слуха*, является нарушенное развитие речи. Характер отставания в развитии речи непосредственно зависит от степени снижения слуха и времени возникновения слухового дефекта. При отсутствии ранней коррекционной работы недоразвитие речи сочетается с недостаточностью абстрактно-логического мышления. Это определяет специфику вторичной задержки психического развития этих детей.

Что касается умственного развития детей с нарушениями слуха, то среди них есть дети с нормальным интеллектом, с вторичной задержкой психического развития и дети с умственной отсталостью. Такое неравномерное развитие интеллекта обусловлено не только степенью тяжести слухового дефекта и временем начала коррекционной работы, но и причинами поражения слуха. При некоторых наследственных формах дефекты слуха могут иметь парциальный характер, т. е. не сочетаться с другими первичными отклонениями в нервно-психической сфере ребенка. В этих случаях при ранней коррекционной работе умственное развитие ребенка может быть нормальным. Вместе с тем имеются синдромальные наследственные аномалии слуха, сочетающиеся с дефектами зрения, интеллекта, опорно-двигательного аппарата и другими нервно-психическими и соматическими нарушениями. Дефекты слуха, возникшие у детей в связи с родовой травмой, гемолитической болезнью новорожденных, менингоэнцефалитом и другими поражениями центральной нервной системы, обычно сочетаются с различными неврологическими и психопатологическими синдромами, диапазон проявления которых достаточно широк — от нарушений умственной работоспособности различной степени выраженности при нормальном интеллекте до умственной отсталости, нередко в сочетании с двигательным и другими расстройствами. Социальная адаптация детей с нарушениями слуха часто осложняется эмоциональными и поведенческими расстройствами, которые формируются как вторичные за счет сенсорной и социальной

<sup>1</sup> Сенсорные и двигательные нарушения представлены соответственно в работах: Солнцева Л. И., Хорош С. М. Советы родителям по воспитанию слепых детей раннего возраста. — М., 1988; Мастюкова Е. М., Ипполитова М. В. Нарушение речи у детей с церебральным параличом. — М., 1985.

депривации, возникающей в неадекватных условиях воспитания ребенка как в детском учреждении, так и в семье. Кроме того, поведенческие и эмоциональные нарушения могут быть обусловлены и органическим поражением центральной нервной системы.

Особенно неблагоприятное влияние на психическое развитие ребенка оказывают прогрессирующие дефекты слуха.

Степень выраженности отставания в психическом развитии у слепых и слабовидящих детей зависит от причин, тяжести и времени возникновения *нарушений зрения*, а также от своевременного начала коррекционной работы. Особенности умственного развития слепых и слабовидящих детей являются слабость абстрактного мышления, ограниченность знаний и представлений об окружающем с преобладанием общих, неконкретных знаний; при достаточном формальном словарном запасе нередко наблюдается неточная предметная соотнесенность слов. Дефекты зрения часто тормозят развитие двигательных навыков и умений и определяют малую моторную активность ребенка, общую медлительность. На этом фоне у детей нередко возникают двигательные стереотипно-однообразные движения в виде потряхивания рук перед глазами, похлопывания и др.

Для детей с дефектами зрения характерны также медлительность, малая психическая активность, повышенная истощаемость. Эти нарушения явно выражены у детей с органическими поражениями центральной нервной системы.

Психическое развитие детей, страдающих *церебральными параличами*, имеет типичные особенности. Оно не только замедлено, но и нарушено. Особенно характерна непропорциональность в развитии высших психических функций, а также мышления. При некоторых формах заболевания отмечается несоответствие между удовлетворительным общим уровнем развития абстрактного мышления и недостаточностью пространственных представлений, что в дальнейшем обуславливает специфические трудности в усвоении ребенком счетных операций.

При детском церебральном параличе имеют место нарушения речи, внимания, памяти, умственной работоспособности, а также эмоционально-поведенческие и личностные расстройства. Уровень интеллектуального развития широко варьирует — от нормального интеллекта до различных по структуре и степени выраженности форм олигофрении.

У большинства детей с церебральным параличом имеет место специфическая задержка психического развития.

#### НАРУШЕНИЯ ОБЩЕНИЯ<sup>1</sup>

*Ранний детский аутизм (РДА)* представляет собой особый вариант аномального развития, который чаще всего проявляется в

<sup>1</sup> Нарушения общения описаны в книге К. С. Лебединской, О. С. Никольской и др. «Дети с нарушениями общения» (М., 1989).

первые 2—3 года жизни ребенка. Основным его признаком является нарушение контакта ребенка с окружающим миром и прежде всего с людьми. Ребенок с аутизмом погружен в мир собственных переживаний, отгорожен от внешнего мира. Он замкнут и избегает общения с детьми, не смотрит в глаза окружающих, отстраняется от телесного контакта и ласки близких. Он как бы не замечает других людей; предоставленный сам себе, может однообразно потряхивать руками, подпрыгивать на месте или бегать на пальцах по кругу, шептать, выкрикивать отдельные слова или звуко-сочетания и т. п.

Для этих детей характерна однообразная, как бы нецеленаправленная двигательная активность, которая проявляется в прыжках, хлопках, беге на цыпочках, своеобразных движениях пальцев рук около наружных углов глаз и других. Их двигательное беспокойство чередуется с периодами заторможенности, застываний в одной позе. Для детей с аутизмом характерны своеобразные страхи.

Несмотря на то что детский аутизм был описан Л. Каннером почти полвека назад (1943), многие аспекты этого заболевания до сих пор остаются невыясненными. В настоящее время РДА изучается во всем мире на основе комплексного междисциплинарного подхода с учетом современных достижений нейрофизиологии, психологии, фармакологии, генетики, психиатрии и неврологии. Большое внимание уделяется ранней диагностике аутизма. Основу диагностики этого своеобразного отклонения в развитии составляют следующие группы основных признаков: нарушение контактов с окружающими, специфические речевые и эмоциональные отклонения, общие специфические отклонения в психомоторном развитии. Характерной особенностью развития ребенка при аутизме является неравномерность развития в целом, а также отдельных психомоторных функций.

Одним из первых признаков аутизма является отсутствие зрительного контакта, «толчкообразный» взгляд, преобладание периферического зрения над центральным при сохранности зрительной функции как таковой. Отмечаются также особенности и слухового восприятия: малыш не реагирует на речевое общение с ним, хотя слух его является нормальным.

Кроме того, на первом году жизни обращают на себя внимание нарушения жизненно важных функций при отсутствии явных соматических и неврологических расстройств. Так, уже с первых месяцев жизни может возникнуть проблема с кормлением за счет недостаточной координации сосательных и глотательных движений, очень рано ребенок начинает отказываться от груди, в дальнейшем он плохо жует, долго держит пищу во рту, крайне избирателен в еде, отказывается от всех новых видов пищи; у него также выражены нарушения сна, с большим трудом формируются навыки опрятности. Но больше всего у него нарушено эмоционально-личностное развитие. Важным критерием ранней диагностики аутизма является нарушение довербального коммуникативного поведения.

Умственные способности детей, страдающих аутизмом, могут



Рис. 21. Ребенок с синдромом ломкой Х-хромосомой и аутизмом

социальных классах и этнических группах. Его средняя частота 1:10 000 с явным преобладанием лиц мужского пола (4 мальчика и 1 девочка).

При воспитании детей с аутизмом родители должны быть психотерапевтами, действующими совместно с педагогом, психологом и врачом.

Отдельные проявления аутизма могут наблюдаться у различных категорий детей с отклонениями в развитии. Например, возможно сочетание аутизма с болезнью Дауна, фенилкетонурией и другими формами умственной отсталости. Особый интерес в этом плане представляет наличие аутистических форм поведения при так называемой Х-сцепленной умственной отсталости и в первую очередь при синдроме ломкой Х-хромосомы (см. рис. 21).

Интенсивные исследования, проводимые в последние годы во многих странах, показали высокую частоту этого заболевания, сопоставимую лишь с частотой болезни Дауна — самой распространенной формой умственной отсталости. По данным зарубежных авторов, его частота среди умственно отсталых мальчиков составляет 1,9—5,9%. В среднем в общей популяции частота этого заболевания составляет 1:1350 среди мальчиков и 1:2033 среди девочек, или 1:1634 среди детей обоего пола.

Раннее выявление детей с ломкой Х-хромосомой имеет важное значение для своевременной психолого-педагогической коррекционной работы и лечения. В связи с этим специалистам и родителям важно знать ранние признаки этого заболевания.

Характерными признаками данного заболевания являются нормальные или превышающие норму вес и длина при рождении в сочетании с некоторым увеличением окружности головы; обычно это блондины со светлыми глазами. У них удлиненное лицо, высокий лоб, уплощенная средняя часть лица и некоторое увеличе-

быть различными. В одних случаях интеллект сохранен, но развит негармонично, в других — отмечается умственная отсталость, и, наконец, среди таких детей встречаются одаренные. Однако во всех случаях, как это уже подчеркивалось выше, имеет место своеобразная неравномерность их психомоторного развития.

Аутизм возникает под влиянием различных причин. Но во всех случаях ведущее значение имеет наследственная предрасположенность к подобной своеобразной форме аномального развития.

Аутизм наблюдается во всех со-



Рис. 22. Внешний вид детей с синдромом ломкой Х-хромосомой

цие нижней челюсти (см. рис. 22). Отмечается повышенная частота подслизистых расщелин неба или язычка. Обращают на себя внимание большие оттопыренные уши, деформации зубов, несколько увеличенные кисти рук, повышенная подвижность суставов и растяжимость кожи. У некоторых мальчиков уже при рождении можно отметить увеличение размеров яичек при нормально развитом половом члене.

Ранняя диагностика этой формы умственной отсталости имеет важное значение для своевременного проведения лечебно-коррекционных мероприятий и для медико-генетического консультирования семьи, что позволяет предупредить дальнейшее рождение детей с данным заболеванием. Однако отсутствие выраженных врожденных пороков развития при этом синдроме затрудняет его раннюю диагностику. Поэтому для диагностики заболевания большое значение имеет раннее выявление специфических отклонений в физическом, психомоторном и речевом развитии.

При этом к характерным признакам относятся следующие.

1. Тенденция к более интенсивному внутриутробному росту плода и ускоренному физическому развитию в первые годы жизни в сочетании с выраженным отставанием в моторном, умственном и речевом развитии.

2. Среди отставаний в развитии различных моторных навыков особенно обращает на себя внимание нерезко выраженная задержка в развитии сидения и самостоятельной ходьбы.

3. Одним из наиболее характерных признаков является отставание в развитии речи. Часто это первая жалоба, с которой родители обращаются к врачу. Первые слова у этих детей появляются в среднем к 2—2,5 годам, фразовая речь формируется после 3,5 лет.

На протяжении всего дошкольного периода обращает на себя внимание выраженное нарушение звукопроизношения. Кроме того, у некоторых детей отмечаются грубый голос, тенденция к повто-

рению отдельных звуков, слогов, слов; иногда имеют место признаки своеобразного заикания.

4. Интеллектуальная недостаточность различной степени выраженности сочетается с нарушениями внимания, памяти, поведения.

Кроме того, у детей даже при нерезко выраженной интеллектуальной недостаточности с большим трудом формируется правоплево-ориентация, задержано развитие пространственных представлений, конструктивной деятельности. В дальнейшем эти дети с трудом овладевают навыками счета и письма.

5. Для детей типичны нарушения поведения в виде двигательной расторможенности, импульсивности. Кроме того, их поведение иногда напоминает аутистическое: они, как и дети с РДА, избегают глазного контакта, производят различные стереотипные движения руками в виде потряхиваний, похлопываний, испытывают страхи и т. п. Однако структура их эмоциональной сферы качественно иная, чем у детей с аутизмом. Дифференциальный диагноз этих заболеваний осуществляется детским психиатром.

## КОРРЕКЦИОННОЕ ВОСПИТАНИЕ ДЕТЕЙ С ОТКЛОНЕНИЯМИ В РАЗВИТИИ

### Что такое коррекционное воспитание

Сущность коррекционного воспитания состоит в формировании психических функций ребенка и обогащении его практического опыта наряду с преодолением имеющихся у него нарушений речи, моторики, сенсорных функций, поведения и др.

Коррекционное воспитание направлено на предупреждение и коррекцию аномалий психического развития, подготовку ребенка к обучению и жизни в обществе.

Оно предполагает сочетание педагогических и лечебных мероприятий, а также учет специфики аномального развития и возрастных особенностей ребенка.

В каждом случае важно оценить не только степень отставания в развитии по сравнению с возрастными нормами, но и учесть качественные особенности этого отставания, клинический диагноз, а также потенциальные возможности развития.

Решающим фактором, от которого зависит положительная динамика психомоторного развития, выступают адекватные условия воспитания в семье и раннее начало комплексных лечебно-коррекционных и коррекционно-педагогических мероприятий.

Коррекционное воспитание предполагает как преодоление имеющихся отклонений в развитии, так и предупреждение возможных нарушений, связанных с перенапряжением нервной системы ребенка, а также различных психических травм, приводящих к возникновению особых болезненных состояний нервной системы — неврозов. Чем младше ребенок, тем менее значительные раздражители могут привести к психической травме. Для ребенка раннего

возраста это могут быть незнакомые предметы и резкие звуки (гром, гудок автомобиля, лай собаки и т. п.). Особенно тяжелой травмирующей ситуацией является отрыв от родителей вследствие помещения в больницу, ясли или детский сад. У детей с поражением центральной нервной системы психические травмы могут оказывать острое неблагоприятное влияние на весь организм: отрицательные переживания сочетаются с повышением температуры, резким побледнением или покраснением кожных покровов, нарушением сердечной деятельности, рвотой и т. п. В особо тяжелых случаях такие состояния могут представлять угрозу для жизни ребенка. Результатом психической травмы может быть утрата сформированных навыков, например навыка опрятности, возникновение мутизма (активного отказа от речевого общения) с последующим развитием заикания и т. п. Кроме того, у ребенка могут появиться страхи. Некоторые дети с отклонениями в развитии особенно склонны к образованию страхов. Это прежде всего дети с аутизмом, детским церебральным параличом, дефектами зрения.

Система лечебно-педагогических мероприятий, направленных на предупреждение и лечение отклонений в развитии у детей раннего возраста, которые еще не адаптированы к социальной среде, носит название абилитации. Об абилитации говорят в тех случаях, когда отклонение в развитии возникло в раннем детстве за счет внутриутробного или перинатального поражения мозга.

Коррекционное воспитание включает ряд специальных абилитационных мероприятий. При этом учитываются резервные возможности мозга и пораженных анализаторов, а также сензитивные периоды развития.

### Воспитание ребенка с нарушениями речи

Дети с отставанием в развитии речи нуждаются в особом подходе. В первые годы жизни любое отклонение в развитии проявляется прежде всего в речевом отставании. Исключение могут составлять лишь некоторые дети с гидроцефалией, у которых достаточно рано формируется способность повторять слова и предложения. Однако и эти дети нуждаются в специальных коррекционных занятиях, направленных прежде всего на развитие смысловой стороны речи.

Речь является основой формирования социальных связей ребенка с окружающим миром. Поэтому при отставании в развитии речи у ребенка всегда возникают дополнительные проблемы, связанные с общением.

У детей с отклонениями в развитии, которые в первые годы своей жизни находятся в специальных лечебных учреждениях, отставание в развитии речи особенно выражено по сравнению с теми детьми, которые воспитываются дома. То есть само пребывание малыша в домашних условиях является благоприятным фактором для развития его речи. Однако этот фактор действует лишь в том случае, если родители, особенно мать, уделяют достаточно внимания речевому общению с ребенком, стимулируя его к использо-



ванию слов и предложений. Первой задачей матери является формирование у ребенка потребности в общении. А для этого малышу надо прежде всего ощутить реальное преимущество речевого общения с окружающими. Например, если малыш хочет, чтобы мать взяла его на руки, он тянет к ней руки, стремится криком привлечь ее внимание и, наконец, ему удается произнести звукосочетания, похожие на слово «неси», — мать тут же берет его на руки.

Такие же ситуации возникают при манипуляциях с игрушками, когда ребенок связывает произнесение первых слов или звукосочетаний со значимыми для него действиями или предметами.

Практически каждый ребенок с отклонениями в развитии, за исключением детей с тяжелыми нарушениями речи и слуха, может научиться говорить первые слова с помощью матери. Но для этого матери полезно получать консультации у специалиста — логопеда или дефектолога, а также придерживаться нескольких основных общих правил. Прежде всего, не следует немедленно удовлетворять каждое желание ребенка, надо давать ему возможность выразить свою просьбу любыми доступными ему речевыми средствами. При этом нельзя заставлять ребенка ожидать слишком долго; мать может сама произнести нужное слово, а затем делается небольшая пауза, пока ребенок сам не повторит это слово.

Как только ребенок произнес нужное слово, мать награждает его радостной улыбкой и выполняет просьбу. Если не удается сразу добиться успеха, следует повторять указанный прием изо дня в день.

Обучение ребенка с отклонениями в развитии требует очень большого терпения от родителей, и это прежде всего относится к стимуляции его речи. Речь ребенка можно стимулировать посредством подражания звукам. Во время таких игровых занятий важно, чтобы выражение лица матери, ее улыбка, голос вызывали у малыша положительные эмоции и он бы испытывал радость от общения с ней. Если же мать озабочена или огорчена, успех занятий может быть невелик. Неудача в свою очередь еще больше расстраивает мать, усиливает у нее чувство безнадежности; естественно, в этом случае занятия с ребенком малоэффективны.

Речь играет главную роль в регуляции поведения. Словесная регуляция поведения у здорового малыша начинает развиваться очень рано, уже в первые 2—3 года жизни. У ребенка с отклонениями в развитии ее формирование значительно задержано. Такой ребенок игнорирует речевые обращения и инструкции взрослого, в связи с чем его деятельность хаотична и не организована.

Здоровый малыш уже в возрасте 7 месяцев поворачивается на голос матери, смотрит ей в глаза, узнает голоса других близких, а к 9 месяцам отвечает действием на словесные инструкции.

Многие дети с отклонениями развития длительное время не реагируют на голос матери и тем более на речевую инструкцию. В связи с этим нередко создается впечатление, что ребенок не слышит. Однако специальное обследование выявляет у него сохранность слуха.

Следует иметь в виду, что многие словесные инструкции могут быть просто не понятны ребенку с отклонениями в развитии. Поэтому мать должна прежде всего научиться правильно давать инструкции своему ребенку: говорить громко, четко и твердо, сопровождая вначале свою речь жестом. Все инструкции должны быть максимально конкретны и основываться на имеющихся у ребенка знаниях и представлениях. Выполнение инструкции надо всегда поощрять.

Многие дети с отклонениями в развитии, как правило, очень восприимчивы к ритму, музыке, пантомиме. Поэтому для развития речи очень полезны специальные игры по звукоподражанию. Например, раскачивая малыша на колене, как на лошадке, повторяют вместе с ним: «Но-но-но!»; или играют в машину и произносят: «Би-би-би».

Однако такие занятия представляют собой лишь подготовительный этап к обучению ребенка речи. При обучении речи важно, чтобы ребенок усвоил значение слов. Для детей с отставанием в умственном развитии это обучение должно быть максимально конкретным и наглядным. Значения слов такой ребенок может усвоить в том случае, если в процессе называния предмета он видит и осязывает его, производит с ним какие-либо действия. Постепенно ребенок должен научиться понимать назначение предмета, обозначаемого определенным словом.

Только после этого конкретно-наглядного этапа обучения у ребенка развивают простые обобщения. Например, он учится понимать, что слово «чашка» обозначает не только конкретный предмет — его собственную чашку, но и любую другую чашку. Он знает, что этот предмет может быть большим, маленьким, легким, тяжелым, красным, синим, но это все равно чашка, и предназначена она для того, чтобы пить. Затем аналогично формируют обобщающие понятия: «посуда», «игрушки», «одежда» и т. п.

Многие дети с отклонениями в развитии имеют неплохую память. Они могут повторять многие услышанные слова, но не понимать их смысла. Ни в коем случае не следует стимулировать и поощрять ребенка к бессмысленному повторению слов.

Дети с нарушениями зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата нуждаются в особых методах обучения и воспитания. Эти дефекты могут выступать как основные и являются главной причиной нарушения психического развития ребенка. Кроме того, они могут сочетаться с умственной отсталостью, а также с описанными выше аномалиями развития. Во всех случаях очень важно, чтобы они были как можно раньше выявлены и ребенок получил бы весь комплекс лечебно-коррекционных мероприятий, а также правильное воспитание в семье.

#### Воспитание детей со зрительными аномалиями

Нарушения зрения выражаются как в тотальной (слепота), так и неполной (слабовидение) потере зрения, причем в настоящее время число слабовидящих значительно больше, чем тотально слепых.

Среди основных клинических форм дефектов зрения у детей отмечается преобладание поражений проводящих нервных путей и корковой зоны зрительного анализатора, а также поражения хрусталика глаза (катаракта). Среди различных форм преобладают врожденные катаракты, обусловленные наследственными факторами (в частности, обменными заболеваниями), внутриутробными инфекциями плода. Катаракта бывает и у детей с наследственными формами умственной отсталости, а также у детей, страдающих хромосомными заболеваниями, например болезнью Дауна.

Особой формой патологии зрения у детей, нередко приводящей к полной слепоте, является ретролентальная фиброплазия. Она развивается у недоношенных детей, которые длительное время находятся в кювезах вследствие асфиксии. Повышенное содержание кислорода в воздухе приводит к тяжелым изменениям сосудов, сетчатки, а также стекловидного тела. Заболевание можно обнаружить уже на второй-третьей неделе после рождения путем обследования глазного дна. Для предупреждения этой формы патологии органа зрения акушеры и микропедиатры должны тщательно следить за концентрацией кислорода в воздухе кислородной палаты.

Слепота и слабовидение часто развиваются при различных аномалиях и заболеваниях зрительного нерва. Наиболее часто патология зрительного нерва является следствием общих заболеваний, особенно центральной нервной системы. В детском возрасте выявление заболеваний зрительного нерва, особенно односторонних, затруднено, так как ребенок может не осознавать этого дефекта. Поэтому родителям следует быть особенно внимательными к детям раннего возраста и прежде всего к детям, страдающим гидроцефалией. При прогрессирующей гидроцефалии может развиваться отек зрительного нерва, что при отсутствии лечебных мероприятий вызывает его атрофию и приводит к слепоте. Поэтому, если у ребенка имеются признаки прогрессирующей гидроцефалии, если он перенес тяжелую родовую травму, нейроинфекцию или если у него наблюдаются различные деформации черепа типа «башенного» черепа, необходимо обследование глазного дна. В таком обследовании нуждаются также дети с наследственными заболеваниями нервной системы.

Одной из частых проблем, беспокоящей родителей детей с отклонениями в развитии, является косоглазие. Оно представляет собой не только недостаток внешности. При косоглазии часто нарушается зрительное восприятие, а именно бинокулярное зрение, т. е. возможность одновременно воспринимать обоими глазами все особенности предмета. Бинокулярное зрение имеет важное значение в психическом развитии ребенка.

Различают две основные формы косоглазия — содружественное и паралитическое. От истинного косоглазия следует отличать мнимое, или кажущееся, косоглазие. Ложное впечатление о наличии косоглазия может создаваться, если у ребенка имеет место асимметрия лица и глазниц. Для разграничения истинного и мнимого

косоглазия необходимо обследование врача — невропатолога и окулиста.

Истинное косоглазие часто сочетается со снижением остроты зрения.

Выделяют две формы содружественного косоглазия: сходящееся и расходящееся. Наиболее частой причиной содружественного косоглазия являются поражения центральной нервной системы.

При наличии у ребенка косоглазия необходимо определение остроты зрения каждого глаза и обоих глаз вместе, без коррекции и с коррекцией, обследование глазного дна, а также в ряде случаев требуются и специальные электрофизиологические исследования органа зрения.

В настоящее время разработаны разнообразные методы лечения косоглазия, включающие как специальные тренировочные упражнения, назначение очков, так и хирургические методы, а также лазерное лечение. Во всех случаях лечение проводится дифференцированно по назначению и под наблюдением врача-окулиста.

Для детей с отклонениями в развитии особенно важное значение имеет гигиена зрения и общее укрепление здоровья начиная с самого раннего возраста. Родителям следует знать, что любое общее заболевание и в первую очередь детские инфекции (корь, скарлатина и др.) ослабляют детский организм в целом, в том числе и мышечный аппарат глаз, что способствует появлению косоглазия. Во время этих заболеваний следует избегать зрительной нагрузки, не разрешать ребенку рассматривать мелкие предметы, смотреть телевизор.

При наличии у ребенка глазной патологии проводится также комплексное медикаментозное лечение, направленное главным образом на улучшение питания сетчатки и стимулирование ее функции. Применяются комплексы витаминов, АТФ, алоэ, сосудорасширяющие и другие препараты.

Для предупреждения тяжелых дефектов зрения, связанных с недоразвитием зрительных центров коры головного мозга, важное значение имеет раннее лечение, включая по показаниям и хирургическое, а также комплекс коррекционно-воспитательных мероприятий, проводимых в семье.

Родителям ребенка, страдающего дефектами зрения, необходимо четко представлять себе характер зрительного нарушения, степень снижения зрения, состояние интеллекта. Естественно, что психическое развитие ребенка протекает различно в зависимости от того, является ли он слепым или слабовидящим, сочетается ли у него зрительный дефект со снижением интеллекта и в какой степени. Во всех случаях психическое развитие протекает неравномерно. С самого раннего возраста необходимо активизировать функционирование всех сохранных анализаторов, а также постоянно стимулировать остаточное зрение.

Для психического развития ребенка с дефектами зрения решающее значение имеет организация его активной, самостоятельной деятельности, способствующей познанию окружающего мира. Для

этого необходимо развитие процессов предметного восприятия на основе двигательных-кинестетических ощущений, речи, памяти, т. е. в основе развития на первом этапе работы лежит комплексный характер восприятия окружающего.

Одной из основных форм общения с маленьким ребенком, имеющим тяжелые дефекты зрения, является тесный физический контакт. Надо чаще брать его на руки, его ручками ощупывать части тела у него самого и у взрослого, тут же называть их, учить его различать отдельные игрушки и предметы обихода на ощупь, одновременно называя их и объясняя их назначение. Важно научить ребенка различать голоса, шаги, прикосновения близких для него людей, развивать у него эмоциональные привязанности.

Особое значение имеет развитие моторики, ручных игровых действий со звучащими игрушками. Слепого и слабовидящего ребенка необходимо специально обучать действиям с предметами и игрушками. Игрушки подбираются с учетом возможности их использования. В настоящее время разработаны специальные приемы воспитания слепых детей раннего возраста в семье<sup>1</sup>.

### Воспитание детей с нарушениями слуха

В особом подходе и методах воспитания нуждаются дети с нарушениями слуха. Нарушения слуха в детском возрасте являются довольно частым дефектом (примерно 16—17 случаев на 1000 человек населения).

Нарушения слуха в зависимости от поражения различных участков слуховой системы делятся на две группы: кондуктивные, обусловленные нарушением проведения звука в наружном или среднем ухе, и перцептивные, при которых нарушено восприятие слухового сигнала. Перцептивные нарушения могут быть связаны как с поражением внутреннего уха, слухового нерва, его ядер, так и слуховых зон коры головного мозга.

По степени снижения слуха различают глухих и слабослышащих детей. К глухим относятся дети с порогом восприятия выше 80 децибелов.

Для нормального психического развития глухого и слабослышащего ребенка ведущее значение имеет раннее (желательно в первые месяцы жизни) начало коррекционной работы, направленной на стимуляцию и развитие слухового восприятия, с использованием сурдологической техники в сочетании с развитием речи. В обучении используется как стимуляция дефектного слухового анализатора, так и подключение сохранных: зрительного, тактильного, двигательного. Особое значение придается раннему включению речи в общение ребенка с окружающими, что открывает перед ним возможности участия в коллективных видах деятельности.

Для детей с дефектами слуха очень большое значение имеет правильное семейное воспитание. Родители должны больше разго-

<sup>1</sup> Солнцева Л. И., Хорош С. М. Советы родителям по воспитанию слепых детей раннего возраста.— М., 1988.

варивать со своим ребенком, находясь в поле его зрения. Говорить следует громко, выразительно, сопровождая речь активной жестикуляцией, привлекая внимание ребенка к артикуляции говорящего.

### Воспитание детей с моторными нарушениями

В особом подходе нуждаются дети с нарушениями опорно-двигательного аппарата. Среди них основную группу составляют дети с церебральными параличами.

Детский церебральный паралич обусловлен поражением двигательных зон и проводящих путей головного мозга, поэтому у этих детей наряду с двигательными обычно наблюдаются и речедвигательные расстройства, а также отклонения психического развития.

Степень выраженности и характер проявлений двигательных нарушений различны. При одних формах заболевания больше страдают ноги, при других — руки; недостаточность движений может проявляться на одной стороне тела.

Двигательная недостаточность может быть обусловлена нарушениями равновесия и координации движений или насильственными движениями — гиперкинезами, которые как бы блокируют возможность выполнения произвольных движений. Некоторые дети с церебральным параличом оказываются не в состоянии овладеть навыками ходьбы, самообслуживания, у других наблюдаются более легкие формы заболевания. Однако и они, передвигаясь самостоятельно, испытывают затруднения в развитии целенаправленных, практических действий.

У многих детей имеется сочетание различных форм двигательных нарушений.

Независимо от степени двигательных дефектов у детей с церебральными параличами могут быть нарушения эмоционально-волевой сферы, поведения, умственного развития. Психическое развитие ребенка с церебральным параличом отличается неравномерностью: одни психические функции могут развиваться соответственно возрасту, другие — значительно отстают.

Для большинства детей с церебральным параличом характерно отставание речевого развития. Это связано как с характером самого заболевания, так нередко и с ошибками родителей. Речь развивается только в процессе общения и совместной деятельности, а деятельность ребенка с церебральным параличом ограничена двигательной недостаточностью. Контакты же со сверстниками и окружающими нередко ограничивают сами родители из-за опасения, что малыш может заболеть, а иногда и из-за ложного стыда. Кроме того, если родители стремятся предугадать все желания ребенка, они тем самым препятствуют формированию мотивации к речевому общению.

Важное значение для развития речи у ребенка имеет овладение ходьбой и манипулятивной деятельностью. Неправильное и запоздалое формирование этих функций у детей с церебральным параличом также является одной из причин позднего развития у них речи.

Кроме того, нарушения слуха, которые наиболее характерны для детей с насильственными движениями, также определяют нарушения речевого развития.

### Ранняя стимуляция речевого развития при ДЦП

У детей с церебральными параличами отставание в развитии речевого общения часто является следствием нарушений речевой моторики. К этим нарушениям относятся ограниченная подвижность мышц языка и губ, насильственные движения, затрудняющие звукопроизношение, расстройства дыхания и голосообразования. У многих детей с церебральным параличом рот полуоткрыт, усилено слюноотечение, наблюдаются затруднения при жевании, иногда при кусании, глотании, питье из чашки и т. п.

Нарушения звукопроизношения усиливаются за счет общих двигательных расстройств. Так, при ярко выраженных насильственных движениях в конечностях усугубляются насильственные движения в мышцах лица и языка, голосового и дыхательного аппарата. При общем повышении мышечного тонуса возникает и напряжение мышц речевого аппарата.

Стимуляция речевого развития у детей раннего возраста с церебральным параличом имеет специфические особенности. Прежде всего она тесно взаимосвязана с развитием предметной и игровой деятельности. Ребенка учат умению манипулировать предметами и игрушками, поскольку овладение действиями стимулирует и предваряет усвоение значений слов. При проведении этих занятий особенно важен учет двигательных возможностей ребенка. Перед проведением игр-занятий ребенку делают массаж, артикуляционную и дыхательную гимнастику, активизируют внимание, восприятие и произнесение доступных ему звуков, звукосочетаний или простых слов. Массаж и артикуляционная гимнастика зависят от характера поражения артикуляционной моторики. По особенностям их проведения родителям следует получить консультацию у детского невропатолога или логопеда.

Далее мать показывает малышу игрушки, выполняет с ними определенные действия, сопровождая их словами и предложениями. Затем она подключает к игре ребенка и играет вместе с ним, обучая его при этом различным умениям: надевать и снимать кольца с пирамиды, строить дома из кубиков и других деталей, катать шарики и складывать их в коробки, раскладывать предметы по цвету и т. п.

Взрослый показывает и кратко комментирует свои действия. Таким образом у ребенка накапливаются речевые впечатления и развивается способность подражать действиям и речи окружающих. Не следует принуждать к речи и торопить с ответом детей, особенно находящихся на начальных этапах речевого развития. Инструкции типа «скажи», «повтори» могут вызвать у них повышение мышечного тонуса, усиление насильственных движений, что резко затруднит произвольное подключение голоса. В дальнейшем это может способствовать выработке негативизма и возникнове-

нию страха речевого общения. Поэтому детей с церебральными параличами побуждают к речи другими приемами. Можно, например, повторять за ребенком только что произнесенные им звуки или вести односторонний «диалог», во время которого взрослый спрашивает и сам отвечает на заданные вопросы.

Поощряя любые звуковые реакции, взрослые не должны повторять за ребенком аморфные слова-корни или искаженные и сокращенные слова. Дети должны слышать только правильно произносимые слова и предложения.

Стимуляции речевого развития способствует звукоподражание. Поскольку период лепета у детей с церебральными параличами часто рудиментарен или вовсе отсутствует, полезно использовать лепетные звуки и так называемую вокальную игру, которые целесообразно сопровождать определенным музыкальным ритмом. Это способствует мышечному расслаблению и координации дыхания, фонации и артикуляции.

Важное значение для стимуляции речевого развития имеют занятия по формированию речевого слуха, звуковысотного и фонематического внимания, восприятия темпа и ритма речи. Развивая звуковысотный слух, малыша учат дифференцировать вариации голоса взрослого по высоте в соответствии с эмоциональной окраской речи. Это достигается выразительным чтением сказок по ролям.

Для развития слухового внимания проводят специальные игры: «Угадай, что звучит», «Чей это голос?», «Откуда слышится звук?». Ребенок должен сосредоточить свой взгляд на издающих те или иные звуки игрушках. Одновременно со взрослым он произносит звуки, слова, изменяет голос по высоте и тембру, регулирует громкость голоса и темп речи.

В дошкольном возрасте стимуляция речевого развития направлена на расширение словаря и развитие грамматического строя речи. Детей ежедневно знакомят с новыми предметами, их словесными обозначениями, и полученные представления закрепляют в процессе игровой деятельности. Занятия по развитию речи проводят поэтапно. В их основе лежит обучение составлению различных видов предложений с постепенным усложнением их синтаксической структуры. С ребенком постоянно разговаривают о том, что он видит в данный момент. Если он говорит неправильно, его не перебивают и не поправляют. Взрослый лишь повторяет эти слова несколько раз правильно и таким образом побуждает ребенка к подражанию. Полезны также специальные игры-занятия, во время которых взрослый просит ребенка называть предметы, действия и изображения на картинках.

Малыша следует также научить специальным приемам сенсорного обследования предметов с обязательным подключением движений, т. е. ребенок должен ощупывать предмет и узнавать его на ощупь, особенно пораженной рукой. Одновременно вводятся слова, обозначающие качества предмета. Для их освоения ребенок учит сравнивать предметы, противоположные по свойствам,

например тяжелый с легким, твердый с мягким и т. п. Следует помнить, что качества и свойства предметов только тогда приобретут для ребенка определенную значимость, когда они будут включены в результативную практическую деятельность и игру.

Для закрепления и активизации словаря важное значение имеют игры-упражнения по описанию предметов, отгадыванию загадок, различные дидактические игры, а также повседневное общение с ребенком.

Общие направления стимуляции речевого развития детей с церебральными параличами должны быть индивидуализированы с учетом формы и тяжести заболевания, структуры речевого дефекта, состояния интеллекта, возраста. Однако во всех случаях при проведении специальных игровых занятий важное значение имеет поза ребенка. Ребенок должен находиться в той позе, которая в наибольшей степени способствует мышечному расслаблению, уменьшению насильственных движений. При выборе правильной позы следует прежде всего обращать внимание на положение головы: она не должна быть повернута в сторону, опущена на грудь или поднята вверх и откинута назад. Если ребенок не вполне способен контролировать положение головы, применяют специальные приспособления, прикрепленные к спинке стула. Кроме того, ребенку следует тщательно подобрать стул по высоте и ширине таким образом, чтобы стопы полностью опирались на опору, а также ширину сидения. Если у ребенка слабы мышцы спины и формируется сутулость, то ему под спину подкладывают плотную подушечку, а спереди придвигают стол, в котором имеется специальная выемка для опоры на руки. Во всех случаях надо следить за тем, чтобы поза ребенка была симметричной.

### Воспитание ребенка с нарушениями общения

Ребенок, активно уклоняющийся от общения с окружающими, должен быть обследован врачом-психиатром и детским психологом. Таким путем будет уточнен диагноз, при необходимости назначено лечение и даны рекомендации родителям по коррекционной работе с малышом. Нарушения общения у детей могут возникать по разным причинам. В особом подходе нуждаются дети с ранним детским аутизмом, который в ряде случаев может сочетаться с органическим повреждением центральной нервной системы, а также иметь место при умственной отсталости, особенно при синдроме ломкой X-хромосомы, некоторых формах детского церебрального паралича, при врожденных обменных заболеваниях (например, фенилкетонурии), при сенсорных дефектах и др.

При воспитании аутичного ребенка в семье надо стремиться установить с ним взаимодействие, развивать у него предпосылки для бытовой и социальной адаптации — навыки опрятности, самообслуживания, речевого общения, стимулировать у него психическую активность и целенаправленность поведения. При этом одновременно важно преодолевать целый ряд болезненных форм его поведе-

ния, таких, как негативизм, аффективная возбудимость, расторможенность влечений, агрессивность, страхи и т. п.

Одной из характерных особенностей детей с аутизмом является преобладание у них стереотипных форм движений, речи и поведения. Правильно используя эти стереотипы и насыщая их эмоциональным взаимодействием с ребенком, можно добиться положительного эффекта в аспекте бытовой и социальной адаптации, т. е. научить его соблюдать порядок, режим дня, освоить бытовые и трудовые навыки.

При работе с возбужденными детьми широко используется музыкальная терапия. Спокойная, мелодичная музыка и пение успокаивают ребенка, создают у него положительный эмоциональный настрой, активизируют его деятельность.

При проведении занятий с аутичным ребенком родителям следует иметь в виду его выраженную психическую пресыщаемость, т. е. невозможность целенаправленно заниматься каким-либо видом деятельности по инструкции взрослого. В тяжелых случаях внимание ребенка удается привлечь лишь на несколько секунд. Эти и другие особенности аутичных детей требуют от родителей большой выдержки и терпения. Большинство детей с аутизмом нуждаются также в специальном медикаментозном лечении и наблюдении у детского психиатра.

Родителям следует иметь в виду, что неконтактность ребенка может иметь множество различных причин и наблюдаться не только у детей с аутизмом. В каждом конкретном случае используются те или иные воспитательные приемы. Иногда неконтактность является единственной особенностью ребенка, отличающей его от сверстников. В этих случаях малая общительность может быть проявлением индивидуального психического склада малыша. Контакты такого ребенка очень избирательны и определяются направленностью его интересов. Родителям мягко и неназойливо следует использовать избирательные интересы ребенка для расширения его контактов со сверстниками.

Причиной неконтактности ребенка может быть психотравмирующая обстановка в семье, которая часто имеет место при распаде семьи, противоречивом подходе к воспитанию ребенка, при алкоголизме родителей, а также при эмоциональном стрессе у матери, возникшем в связи с рождением больного ребенка.

Эти нарушения общения у ребенка имеют вторичный — реактивный характер. Если психотравмирующая ситуация является затяжной, то и стремление уйти от общения со сверстниками и взрослыми приобретает более стойкий характер, постепенно становится личностной особенностью ребенка. Тяжелые переживания формируют у ребенка внутренний конфликт, который и обуславливает нарушения общения: ребенок становится замкнутым, у него наблюдается стойко пониженный фон настроения, он часто плачет, плохо спит, у него снижен аппетит. Иногда такой ребенок становится легковозбудимым, двигательльно расторможенным, агрессивным по отношению к некоторым членам семьи или сверстникам. У него легко

возникают различные невротические проявления: тики, ночное, а часто и дневное недержание мочи, страхи.

У таких детей иногда наблюдается мутизм — отказ от речевого общения. Это может быть протест против конфликтной ситуации в семье или против поступления в детское учреждение. Бывают случаи, когда ребенок не хочет разговаривать с определенными лицами.

Родителям важно помнить, что мутизм может возникнуть у ребенка с трудностями звукопроизношения, которого принуждают к речи, постоянно поправляют, заставляют говорить правильно. Это особенно часто наблюдается у детей с врожденной повышенной реактивностью центральной нервной системы — у детей с невропатией или врожденной детской нервностью. При воспитании такого ребенка родителям следует постоянно учитывать чрезмерную чувствительность, тревожность, пугливость ребенка. Следует иметь в виду, что эта повышенная чувствительность у ребенка с органическим поражением ЦНС всегда сочетается с ригидностью (негибкостью) нервных процессов. Поэтому любой отрицательный опыт общения фиксируется, и ребенок может длительно избегать общения со сверстниками, в результате чего он оказывается вне детского коллектива.

Одной из причин нарушений общения у детей с отклонениями в развитии может быть изначальная установка родителей на изоляцию ребенка от коллектива здоровых сверстников. Поэтому важно, чтобы родители всячески расширяли круг общения ребенка.

Правильное воспитание ребенка с отклонениями в развитии в семье возможно только в том случае, если родителям, особенно матери, удастся сохранить душевное равновесие. Только такая мать становится активным помощником своему малышу. Она старается как можно лучше понять проблемы своего ребенка, внимательно прислушивается к советам специалистов. Такая мать часто ведет дневник наблюдений за своим ребенком. Ведение дневника очень важно не только для родителей, но и для специалистов, наблюдающих ребенка.

Необходимым условием правильного воспитания и наиболее благоприятного развития больного ребенка является адекватное отношение близких к его состоянию. Поэтому родители, имеющие детей с отклонениями в психическом развитии, нуждаются в квалифицированной помощи специалистов, моральной поддержке окружающих.

Для развития здорового и особенно больного ребенка большое значение имеет его общение с матерью, в ходе которого у ребенка формируется эмоционально-коммуникативное поведение, имеющее важное значение для всего дальнейшего психического развития.

Стресс матери, возникающий при рождении больного ребенка, мешает установлению нормальных взаимоотношений со своим малышом. Такая мать скована, напряжена, она редко улыбается, крайне непоследовательна и неровна в обращении с малышом. В результате ребенок растет нервным, возбудимым, у него в еще большей

степени проявляется отставание в развитии, особенно задержано развитие речи. В дальнейшем у него нередко наблюдаются выраженные нарушения общения и поведения. Поэтому очень важно, чтобы мать с помощью специалистов — врача и психолога — смогла бы преодолеть свое стрессовое состояние и стать активным участником проведения коррекционной работы со своим ребенком.

Для того чтобы родители могли помочь своему больному ребенку максимально, важно, чтобы они не замыкались в своем горе, а, оставаясь активными членами общества, постепенно вводили в него малыша, постоянно расширяли его контакты с окружающим миром. Важно, чтобы больной ребенок не чувствовал своей исключительности или обделенности. Также необходимо, чтобы и мать не чувствовала себя виноватой или неполноценной, оставалась привлекательной и общительной, сохраняла свои интересы и увлечения, знакомых и друзей. Ни в коем случае не должны быть ущемлены и интересы здоровых братьев и сестер больного ребенка. Нередко здоровому ребенку в таких семьях уделяют мало внимания, требуют, чтобы он всегда уступал больному, не жаловался на его неадекватные поступки. Все это неблагоприятно отражается на развитии личности как больного, так и здорового ребенка, а также на психологическом климате семьи.

Совершенно недопустима и раздражительность взрослых по отношению к больному ребенку. Нельзя допускать, чтобы родители по пустякам кричали на ребенка, несправедливо наказывали его, ставя в пример здорового брата или сестру, не учитывая при этом ограниченные возможности больного малыша.

При воспитании ребенка с отклонениями в развитии очень важно своевременно развивать у него навыки самообслуживания, включать его в жизнедеятельность семьи. К сожалению, часто приходится сталкиваться с ситуацией, когда родители, потрясенные горем, стараются оградить больного ребенка от всех трудностей, удовлетворяют любые прихоти. Это оказывает крайне неблагоприятное влияние на его психическое, и прежде всего личностное, развитие. Такой ребенок часто становится деспотом, и контакт его с окружающим миром еще более нарушается.

Родители больного ребенка должны быть в своей семье психотерапевтами. Особенно это относится к семьям, в которых имеются дети с церебральным параличом, ранним детским аутизмом, синдромом Ретта, эпилепсией, сложным дефектом, выраженными формами умственной отсталости. Специалисты объясняют родителям, как ухаживать за ребенком и проводить с ним коррекционные упражнения. Создать нормальную психологическую обстановку в каждой семье, имеющей ребенка с отклонениями в развитии, помогает объединение родителей в ассоциации. В настоящее время во всем мире, в том числе и в нашей стране, расширяется сеть ассоциаций родителей детей с отклонениями в развитии.

Воспитание ребенка с отклонениями в развитии — нелегкая задача. Очень важно, чтобы родители и окружающие относились к нему естественно, каков бы ни был у него дефект.

Известно, что душевное состояние ребенка зависит от его отношения к своему дефекту, а не от тяжести самого нервно-психического заболевания, обуславливающего отклонения в развитии. Поэтому главным условием, при котором ребенок с нарушениями развития вырастает общительным и счастливым, — это прежде всего правильное отношение к нему родителей. Если родители получают радость от общения со своим ребенком и любят его таким, какой он есть, не проявляют излишнего беспокойства, чрезмерно не суетятся вокруг него, не критикуют его, не стесняются его внешнего вида и поддерживают его общение с другими детьми, он вырастает уравновешенным, общительным и ему будет легче адаптироваться в коллективе здоровых сверстников. Особенно это относится к детям с физическими недостатками, и прежде всего с церебральным параличом. Жалость и чрезмерная опека родителями этих детей в значительной степени утяжеляет их дальнейшую социальную адаптацию.

Следует также иметь в виду, что все дети с отклонениями в развитии нуждаются в систематическом наблюдении врача (детского психоневролога). Желательно, чтобы ребенок находился под наблюдением одного врача, который знает динамику его развития и поэтому лучше понимает его проблемы. Родителям важно помнить, что постановка диагноза заболеваний, описанных в данном пособии, является только компетенцией врача, кроме того, все семьи, имеющие ребенка с отклонениями в развитии, нуждаются в медико-генетическом консультировании, что обезопасит их семью от повторного несчастья. При этом родителям следует иметь в виду, что полученная ими информация о генетическом риске никогда не бывает абсолютной. Важно, чтобы родители правильно понимали сообщаемую им информацию. Во всех случаях окончательное решение они принимают сами.

В последние годы расширились возможности внутриутробной диагностики многих наследственных заболеваний, при которых имеют место различные отклонения в развитии. Это позволяет получить достаточно достоверные данные о состоянии плода. Среди методов дородовой диагностики в настоящее время наиболее широкое применение получило ультразвуковое исследование плода и амниоцентез. Амниоцентез показан при риске рождения ребенка с тяжелой патологией. Этот риск устанавливается в медико-генетической консультации.

Существуют и другие методы дородовой диагностики аномалий развития, применение которых способствует предупреждению тяжелых врожденных дефектов и пороков развития.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы представили читателям многообразие проявлений отклонений развития у детей раннего возраста, а также показали, как с учетом возрастных закономерностей психического развития здорового ребенка можно рано выявить не только тяжелые, но даже нерезко выраженные нарушения.

Знание основных форм аномального развития поможет родителям и специалистам понять особенности отклонений в развитии каждого ребенка и максимально помочь ему.

В качестве иллюстраций мы представили некоторые мало изученные, так называемые синдромальные формы умственной отсталости и сложные дефекты. До последнего времени дети с такими заболеваниями, как правило, рассматривались как необучаемые инвалиды, и родителям в основном рекомендовалось помещать их в учреждения социального обеспечения. Однако наш опыт работы с этими детьми показывает положительную роль ранней коррекционной работы с ними, особенно в тех случаях, когда активным участником этой работы становится мать, хорошо ориентирующаяся в проблемах своего малыша. Эта работа особенно эффективна при раннем выявлении этих заболеваний. Кроме того, их ранняя диагностика имеет важное значение для целенаправленного медико-генетического консультирования семьи. Успех всей медико-коррекционной работы с ребенком, имеющим отклонения в развитии, зависит от правильного подхода к нему в семье. При этом важно учитывать специфику аномального развития и медицинский диагноз. Особое внимание мы обращаем на роль правильно организованного эмоционального взаимодействия матери с ребенком, а также на стимуляцию его психического развития. Помощь ребенку с отклонениями в развитии — это не только лечение и работа специалистов (логопеда, методиста лечебной физкультуры, массажиста, дефектолога), но это прежде всего огромный повседневный труд родителей, освященный их любовью и наполненный повседневными занятиями.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

- Бадалян Л. О. Детская неврология.—М.: Медицина, 1975.— 415 с.
- Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Всевожская Н. М. Руководство по неврологии раннего детского возраста.— Киев: Здоровье, 1980.— 525 с.
- Бадалян Л. О., Журба Л. Т., Тимонина О. В. Детский церебральный паралич.— Киев: Здоровье, 1988.— 328 с.
- Власенко И. Т. Особенности словесного мышления взрослых и детей с нарушениями речи.— М.: Педагогика, 1990.— 186 с.
- Гаврилушкина О. П., Соколова Н. Д. Воспитание и обучение умственно отсталых дошкольников.— М.: Просвещение, 1985.— 72 с.
- Дети с нарушениями общения: Ранний детский аутизм / К. С. Лебединская, О. С. Никольская, Е. В. Баенская и др.— М.: Просвещение, 1989.— 95 с.
- Жукова Н. С., Мастюкова Е. М., Филичева Т. Б. Преодоление общего недоразвития речи у дошкольников.— М.: Просвещение, 1990.— 239 с.
- Журба Л. Т., Мастюкова Е. М. Нарушения психомоторного развития детей первого года жизни.— М.: Медицина, 1981.— 270 с.
- Каган В. Е. Аутизм у детей.— Л.: Медицина, 1981.— 203 с.
- Лубовский В. И. Психологические проблемы диагностики аномального развития детей.— М.: Педагогика, 1989.— 100 с.
- Маринчева Г. С., Гаврилов В. И. Умственная отсталость при наследственных болезнях.— М.: Медицина, 1988.— 256 с.
- Мастюкова Е. М., Ипполитова М. В. Нарушение речи у детей с церебральным параличом.— М.: Просвещение, 1985.— 190 с.
- Певзнер М. С., Ростягайлова Л. И., Мастюкова Е. М. Психическое развитие детей с нарушениями умственной работоспособности: (Вариант гидроцефалии).— М.: Педагогика, 1982.— 104 с.
- Солнцева Л. И., Хорош С. М. Советы родителям по воспитанию слепых детей раннего возраста.— М.: Об-во слепых, 1988.— 67 с.
- Сухарева Г. Е. Лекции по психиатрии детского возраста.— М.: Медицина, 1965.— Т. 3.— 335 с.

## СОДЕРЖАНИЕ

От автора . . . . .	3
Виды и причины отклонений в развитии у детей . . . . .	5
Виды нарушений развития . . . . .	7
Причины отклонений в развитии . . . . .	7
Возрастные закономерности психомоторного развития детей в норме и патологии . . . . .	13
Основные закономерности возрастного развития . . . . .	—
Психомоторное развитие ребенка первого года жизни . . . . .	17
Роль речи в психическом развитии ребенка . . . . .	24
Особенности отклонений в развитии детей раннего возраста . . . . .	25
Ранняя диагностика отклонений в развитии . . . . .	26
Общие принципы диагностики . . . . .	—
Основные методы и критерии медицинской диагностики . . . . .	27
Основные формы аномального психического развития . . . . .	43
Нарушения познавательной деятельности . . . . .	—
Умственная отсталость . . . . .	—
Задержка психического развития . . . . .	67
Тяжелые нарушения речи . . . . .	71
Сенсорные и двигательные нарушения . . . . .	73
Нарушения общения . . . . .	74
Коррекционное воспитание детей с отклонениями в развитии . . . . .	78
Заключение . . . . .	93
Литература . . . . .	94