

УДК 159.922.76

ББК Ю972-2+Ю941.2-8

ГСНТИ 14.29.21

Код ВАК 13.00.03

**Н. Н. Павлова** N. N. Pavlova  
**Е. А. Акимова** E. A. Akimova  
**С. Б. Лазуренко** S. B. Lazurenko  
Москва, Россия Moscow, Russia

**ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ  
ПСИХИКИ ДЕТЕЙ  
С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ  
БОЛЕЗНЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ  
В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ**

**SPECIFICS  
OF MENTAL DEVELOPMENT  
OF CHILDREN  
WITH HEREDITARY NERVOUS  
DISEASES AT EARLY AGE**

**Аннотация.** В статье представлены результаты изучения особенностей формирования психики 28 детей с наследственными болезнями нервной системы. Проведено сопоставление клинической информации о состоянии их здоровья с данными психолого-педагогического обследования, изложены некоторые закономерности формирования их психики на ранних этапах онтогенеза. Согласно темпу формирования новых уровней психики дети объединены в три группы. Даны подробные медико-психолого-педагогические характеристики детей в соответствии с темпом и группой их психического развития. Показано, что объединение медицинских и психолого-педагогических методов в процессе реабилитации позволяет активизировать компенсаторные возможности детской психики, сформировать новые психологические способы взаимодействия с внешним миром и социальные умения, накопить позитивный чувственный и практический опыт. Доказывается необходимость специальной организации процесса воспитания и обучения с первых месяцев жизни детей с наследственной патологией ЦНС.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития; наследственные болезни; патология нервной системы; нарушения психического развития; дети-инвалиды; особенности развития детей с наследст-

**Abstract.** The article provides observation of mental development specifics in 28 children with hereditary nervous diseases. Clinical data about their health status are compared with psychoeducational examination, some regularities of their mental development at early stages of ontogenesis are provided. Children are classified into three groups according to the rate of formation of new mental levels. Medical psychoeducational characteristics of children are made taking into account rate and group of mental development. Combination of medical and psychoeducational methods in rehabilitation process are shown to activate compensation abilities of child psyche, build up new psychological ways of interaction with the external world and social skills, accumulate positive sensory and practical experience. Necessity of special educational process from the first months of life in children with hereditary CNS diseases is established.

**Key words:** congenital disorders, hereditary diseases, nervous diseases, disturbances of mental development, disabled children, specifics of development of children with hereditary diseas-

венными болезнями; специальное обучение; ранняя коррекционно-педагогическая помощь; здоровье детей; нарушение психического развития на ранних этапах онтогенеза.

**Сведения об авторе:** Павлова Наталья Николаевна.

*Место работы:* научный сотрудник ФГБУ «Научный центр здоровья детей» Российской академии медицинских наук, г. Москва.

**Сведения об авторе:** Акимова Евгения Алексеевна.

*Место работы:* дефектолог ФГБУ «Научный центр здоровья детей» Российской академии медицинских наук, г. Москва.

**Сведения об авторе:** Лазуренко Светлана Борисовна.

*Место работы:* заведующая лабораторией ФГБУ «Научный центр здоровья детей» Российской академии медицинских наук, г. Москва.

**Контактная информация:** 119991, г. Москва, Ломоносовский пр-т, 2, стр. 1.

*E-mail:* pnn2812a@mail.ru.

В последние годы отмечается рост числа детей, которым в силу наличия тяжелого неизлечимого заболевания инвалидность устанавливается в раннем детстве. В 2011 г. их доля в возрастной структуре первичной инвалидности составила почти 40 %. Первое место среди инвалидизирующих заболеваний, обуславливающих ограничение жизнедеятельности ребенка раннего возраста, в течение ряда лет занимают врожденные аномалии развития. Они составили почти четверть всех причин инвалидности у детей, на втором месте — болезни нервной системы, затем — последствия инфекционных и соматиче-

es, special education, early remedial and educational aid, child health, disturbances of mental development at the early stages of ontogenesis.

**About the author:** Pavlova Natalia Nicolaevna.

*Place of employment:* Research Officer, “Scientific Centre of Children’s health”, Moscow.

**About the author:** Akimova Evgenia Alekseevna.

*Place of employment:* Defectologist, “Scientific Centre of Children’s health”, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow.

**About the author:** Lazurenko Svetlana Borisovna.

*Place of employment:* Head of Laboratory, “Scientific Centre of Children’s health”, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow.

ских болезней, далее — психические расстройства. Следует отметить, что среди врожденных аномалий развития наиболее распространены аномалии сердечно-сосудистой системы, центральной нервной системы, хромосомные аномалии и наследственные болезни.

На сегодняшний день известно более 4500 генетических синдромов. Согласно современным оценкам, они выявляются у 4—6 % новорожденных. В связи с разнообразием патогенетических механизмов, влекущих за собой нарушения развития, врожденные болезни характеризуются сложной структурой отклонений в работе органов и сис-

тем организма. Эти отклонения искажают процесс формирования психики, ограничивают социальную адаптацию ребенка к окружающему миру. К генетическим синдромам, при которых наблюдается сочетание различных по этиологии нарушений здоровья и вторичных социальных последствий в виде недоразвития познавательной деятельности различной степени тяжести, относятся синдромы Шерешевского — Тернера, Сотоса, Беквита — Видемана, ломкой X-хромосомы, Ульриха — Нунан, Ретта, Вильямса, Лоуренса — Муна — Барде — Бидля, Прадера — Вилли, Рассела — Сильвера, Дауна и др. С самого рождения все дети с генетическими и наследственными болезнями нуждаются в медицинской, в том числе высокотехнологичной помощи для сохранения жизни, укрепления здоровья, а также в систематических реабилитационных мероприятиях для сглаживания отклонений в психическом развитии [2].

Учеными доказано, что наличие сочетанных тяжелых нарушений здоровья, когда пораженными оказались несколько органов или функциональных систем организма, является серьезным препятствием в осуществлении адекватного взаимодействия ребенка с окружающей средой, ограничивающим возможности его социальной адаптации и крайне негативно влияющим на сам процесс его психофизического развития. Л. С. Выготский писал: «Ребенок, развитие которого осложнено дефектом, не есть просто менее развитой, чем его

нормальные сверстники, но иначе развитой. Специфичность органической и психологической структуры, тип развития и личности отличают аномального ребенка от нормального» [1]. При этом ученый указывает на то, что даже при наличии органического нарушения человеческий головной мозг имеет биологические возможности и механизмы компенсации и регенерации, врожденную способность к развитию и познанию. Воспитание детей с отклоняющимся вариантом психического развития и нарушениями здоровья должно базироваться на том, что одновременно с физиологической недостаточностью существуют психологические тенденции противоположного направления, которые являются основой формирования новых, более совершенных психологических взаимоотношений ребенка с внешним миром. Именно они выступают на первый план при обучении и воспитании ребенка в семье. Известно, что создание специальных условий среды для развития психики ребенка, чьи возможности здоровья ограничены, обеспечивает возможность реализации заложенного природой потенциала. Данные многочисленных исследований свидетельствуют о необходимости раннего начала комплексной медико-психолого-педагогической абилитации малышей с проблемами здоровья. Первые годы жизни являются уникальными, стратегически важными для всей последующей жизни человека. Именно в этот возрастной период происходит ин-

тенсивное созревание мозга, формируются фундаментальные психологические достижения, необходимые для познания и социализации, усвоения общественно-исторического опыта [1; 5; 8].

В настоящее время происходит модернизация системы здравоохранения и создание государственной системы раннего выявления заболеваний и ранней комплексной помощи детям с проблемами здоровья [5]. Изучению детей с генетическими нарушениями, а также лечению и коррекционной работе с ними посвящено множество работ в педиатрии и дефектологии. Однако примеров осуществления психолого-педагогического сопровождения детей первых лет жизни с генетической патологией в условиях комплексной реабилитации в современной отечественной литературе представлено мало.

В НИИ профилактической педиатрии и восстановительного лечения ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН реабилитация детей с заболеваниями нервной системы осуществляется с применением специальных педагогических технологий, что позволяет оказать одновременное терапевтическое воздействие на физическое и психическое развитие. Комплексный подход к восстановлению здоровья является наиболее эффективным, реализующим на практике конституционные права и законодательные акты об улучшении качества охраны здоровья детей [3; 6].

Целью настоящего исследования стало изучение особенностей

психического развития детей с наследственными болезнями и генетической патологией для выявления их специальных образовательных потребностей, направлений и форм психолого-педагогической помощи в процессе восстановления их здоровья в медицинском стационаре.

Для достижения поставленной цели нами были изучены результаты психолого-педагогического обследования 28 детей от 8 месяцев до 2-х лет жизни, у которых генетическая этиология заболевания нервной системы была выявлена на первом году жизни, на основании чего установлена инвалидность. В исследовании использовались следующие методы: анализ результатов клинических и лабораторных обследований, визуальных осмотров профильных врачей-специалистов, беседы с лечащим врачом и родителями для уточнения сведений о текущем состоянии здоровья ребенка; данные психолого-педагогического обследования особенностей и темпов нервно-психического развития детей первых двух лет жизни (методика Г. В. Пантюхиной, К. Л. Печоры, Э. Л. Фрухт); наблюдение за свободным поведением ребенка в новом помещении и при контакте с незнакомым взрослым (педагогом-дефектологом).

Диагностическое обследование ребенка начиналось беседой с родителями о поведении малыша в первые месяцы жизни, о трудностях, с которыми близкие сталкивались в процессе его воспитания, видах помощи, которыми они поль-

зовались. В процессе знакомства с записями в истории болезни педагог-дефектолог фиксировал внимание на частоте и поводах обращений, а также на профиле специалистов, чью помощь ребенок получал в первые годы жизни, их заключениях и рекомендациях. Обследование познавательного развития и поведения ребенка проходило в соответствии с методикой. Наблюдение за поведением ребенка в новом помещении было направлено на выявление способов ориентировки в окружающем, коммуникации при контакте с новым и близким взрослым, особенностей самостоятельной активности, эмоциональности, устойчивости внимания и работоспособности в процессе действий с игрушками.

Особенности здоровья и поведения ребенка требовали специального подхода и тщательной организации психолого-педагогического обследования, которое проводилось в утреннее время. Для детей первых трех месяцев жизни оптимальным явилось время с 10 до 14 часов, непосредственно перед кормлением или после него, во второй половине первого полугодия жизни и во втором полугодии жизни — за полчаса до кормления или спустя один час после него. На втором году жизни — в утреннее время, не позднее чем за один час до кормления и за два часа до дневного сна ребенка. Помещение представляло собой просторный кабинет с хорошей шумоизоляцией, температурой воздуха +21 °С, освещением в соответствии

с гигиеническими нормами СНиП 23-05-95. Психолого-педагогическое обследование осуществлялось в специальных условиях среды с применением полифункционального игрового технического и дидактического инвентаря, с помощью которого педагог мог оказать раздражающее воздействие на несколько анализаторных систем одновременно, вызывая различные ощущения и повышая чувствительность к внешнему воздействию, аккумуляцию раздражения. Все манипуляции и сенсорные стимулы согласовывались с педагогом и утверждались врачом заранее [8; 7]. Общение с детьми проходило в привычной для них позе и обстановке. Некоторые из них могли быть осмотрены только на руках у матери, так как негативно относились к смене положения тела в пространстве, поверхности, на которой они лежали, новым тактильным ощущениям. При необходимости каждое задание выполнялось совместно с ребенком. Совместное выполнение заданий являлось одновременно невербальной инструкцией и разъяснением способа действия, способствовало повышению качества психической активности, а значит, имело обучающее воздействие, что позволяло обнаружить зону ближайшего развития, т. е. потенциальные возможности ребенка к усвоению нового.

В общей сложности обследование занимало от 10 до 20 минут и включало тактильный и эмоционально-личностный контакт педагога с ребенком, в ходе которого

ему последовательно предъявлялись игровые задания. Между ними ребенку предоставлялись 1-2 минуты для отдыха, при этом менялись виды активности и положение малыша. Метод наблюдения за реакциями ребенка и его поведением использовался во время гигиенических процедур, в ходе кормления и по его окончании. Это позволяло педагогу получить информацию об обычном поведении малыша и выявить актуальный уровень его физического и психического развития [4].

Все сведения были обобщены и разделены по трем информационным блокам: социальные данные (сведения о возрасте родителей, их педагогических потребностях, социальных условиях жизни ребенка); клинические данные (основной диагноз, особенности функционирования органов и систем, сопутствующие заболевания); результаты психолого-педагогического обследования — актуальный психологический возраст, потенциальные возможности психики, темп психического развития, индивидуальные психологические характеристики психического развития, особенности поведения и эмоций, длительность и характер активности в процессе бодрствования, общения с матерью и новым взрослым.

### Результаты исследования

Согласно анализу медицинской документации, все дети с наследственными и генетическими болезнями нервной системы были рождены в тяжелом и среднетяжелом состоянии. Около 70 % из них находились в первые месяцы жизни на втором или третьем этапах выхаживания в стационаре для сохранения жизни, укрепления здоровья и адаптации к внешним условиям среды. Тяжесть состояния детей при рождении была обусловлена влиянием нескольких патогенетических факторов на созревание плода в анте-, интра- и перинатальный периоды. Матери большинства детей (68 %) были старше 30 лет, возраст других матерей не превышал 28 лет (32 %). У всех матерей был отягощенный акушерский анамнез, патологически протекающая беременность, а в 70 % случаев и патология родовой деятельности. Всё это стало причиной сочетания наследственной патологии с тяжелыми хроническими нарушениями здоровья, которые проявились в виде различных пороков и отклонений в работе органов и систем детского организма. У каждого из обследованных было выявлено не менее пяти типов нарушения здоровья различного генеза и степени тяжести и не менее трех различных структурных или системных отклонений в работе головного мозга (см. табл. 1).

Таблица 1

Группа	Отставание (э.с.)	Возраст	Диагноз
I	3-4 эпикризных сроков	1 г. 2 мес.	синдром Дауна
		1 г. 1 мес.	синдром Дауна
		9 мес.	синдром Дауна
		10 мес.	ахондроплазия
		8 мес.	синдром Прадера — Вилли
		1 г. 2 мес.	синдром Дауна
II	5-6 эпикризных сроков	1 г. 1 мес.	синдром Вильямса
		2 г.	синдром Рубинштейна — Тейби
		1 г.	синдром Дауна
		1 г. 4 мес.	синдром Дауна
		2 г.	синдром Дауна
		1 г. 4 мес.	прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена
		1 г. 8 мес.	хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия
		1 г. 2 мес.	синдром Дауна
		1 г. 7 мес.	делеция длинного плеча 7 хромосомы
1 г. 4 мес.	синдром Смита — Магениса		
III	7 и более эпикризных сроков	1 г. 4 мес.	синдром Прадера — Вилли
		1 г. 1 мес.	синдромальное состояние
		1 г.	синдром Беквита — Видемана
		9 мес.	синдром частичной трисомии 22 хромосомы
		7 мес.	синдром с краниостенозом
		1 г. 9 мес.	синдромальное состояние
		1 г. 2 мес.	acrocallosal синдром
		1 г. 2 мес.	синдромальное состояние
		2 г.	синдром Сотоса
		9 мес.	синдромальная форма артрогрипоза
		1 г. 10 мес.	синдромальное состояние
1 г. 6 мес.	синдром Ангельмана		

Нарушение работы анализаторов установлено у 56,7 % малышей (см. табл. 2). Тяжелая сочетанная патология нервной системы, снижение рабочей функции одного или нескольких анализаторов, наличие нескольких соматических заболеваний исказили ход физического развития организма и детской пси-

хики, стали серьезным препятствием для установления ребенком оптимальных психологических взаимоотношений с внешним миром, причиной крайне медленного накопления сенсорного опыта и формирования новых уровней психологического взаимодействия с окружающей средой.

Таблица 2

Группа	Отставание психического развития	Количество детей	Генетическая патология	Отягощенный анамнез	Состояние при рождении		Другие болезни НС	Нар. раб. анализ	Другие нарушения здоровья	
					сп.	тяж.			3—5	более 5
I	3-4 эпикризных срока	7	ахондроплазия, синдром Прадера — Вилли, синдром Дауна, синдром Вильямса	7	6	1	7	4	4	3
II	5-6 эпикризных срока	9	субтеломерная делеция района q36 длинного плеча хромосомы 7, синдром Смита — Магениса, синдром Дауна, прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена, хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия	9	4	5	9	5	7	2
III	7 и более эпикризных сроков	12	acrocallosal синдром, синдромальная форма артрогрипоза, синдромальное состояние, синдром с краниостенозом, рото-лицепальцевой синдром, синдром Сотоса, синдром Ангельмана, синдром частичной трисомии короткого плеча 14 хромосомы, синдром Прадера — Вилли	12	3	9	12	10	5	7

Дети выглядели младше своего возраста, были физически и психически незрелыми, имели недостаток или избыток массы тела, т. е. несоответствие возрастных показателей возрастному нормативу, нарушение про-

порций тела, черепно-лицевые асимметрии.

Для восстановления и укрепления здоровья дети в течение первого и второго года жизни систематически, не менее трех раз за год, проходили лечение в медицинском



стационаре в форме дневного и круглосуточного пребывания, а также получали консультации специалистов в амбулаторно-поликлинической форме.

Стойкий положительный эффект в виде стабилизации состояния здоровья у детей с наследственными болезнями наблюдался к концу первого года жизни. Нормализация работы органов и систем, хорошее самочувствие способствовали активизации познавательного интереса, потребности контакта ребенка с окружающим миром, что, в свою очередь, проявлялось двигательным беспокойством, повышенной возбудимостью и особенностями поведения. Именно трудности воспитания и ухода, т. е. социальные отклонения, а не проблемы здоровья ребенка явились причиной обращения родителей за помощью к врачу-неврологу. Для определения актуального уровня психического развития, особых образовательных потребностей и оптимальных социальных условий воспитания и развития возможностей детской психики родители были направлены на психолого-педагогическую консультацию к педагогу-дефектологу. Большинство родителей (78,3 %) необходимости в посещении специалиста педагогического профиля не осознавали, но были согласны с мнением врача, охотно пришли на консультацию, так как испытывали сложности в воспитании своего ребенка. При этом они отмечали, что у их ребенка имеются особенности психического развития и поведе-

ния, были заинтересованы в преодолении возникших проблем, искали педагогические виды помощи. В беседе с педагогом-дефектологом родители сообщали о том, что их основное внимание и усилия в первый год жизни ребенка были направлены на решение вопросов, связанных с его жизнью и соматическим здоровьем. Всё свое время они тратили на уход и лечебно-гигиенические процедуры, т. е. были полностью ориентированы на виды помощи, способствующие восстановлению жизнедеятельности детского организма. В силу того, что особенности психического развития и эмоционального состояния малыша не несли угрозы детской жизни, они были незначимы для близких. Своеобразие поведения и психических реакций ребенка на внешние стимулы матери связывали с проблемами его здоровья, слабостью, частыми и болезненными процедурами. Знаний о существовании специальных педагогических технологий, применение которых позволяет оптимизировать процесс психического развития детей, они не имели, о результативности специального обучения не слышали. Использование педагогом-дефектологом специальных педагогических методов и приемов в ходе диагностического обучения, повышение качества действий ребенка при их использовании, продолжительность его социальной активности кардинальным образом меняли отношение родителей к коррекционному обучению, вызвали интерес к нему и положи-

тельный настрой на общение со специалистом, согласие на включение данного метода в индивидуальные реабилитационные мероприятия для малыша.

По результатам психолого-педагогического обследования все дети условно были разделены на три группы по степени отставания актуального уровня психического развития от возрастного норматива, т. е. в соответствии с темпом психического развития, или психологическим возрастом. Степень отставания указана в эпикризных сроках — периодах, за которые ребенок приобретает определенные навыки. На первом году жизни один эпикризный срок составляет 1 месяц; на втором году жизни — 3 месяца.

В I группу вошли 25 % детей (7 человек), у которых было выявлено отставание психического развития от возрастного норматива на период от 3 до 4 эпикризных сроков; II группу составили 32,1 % детей (9 человек), психическое развитие которых отставало от возрастного нормативного на 5-6 эпикризных сроков; в III группу были объединены 42,9 % детей (12 человек) с отставанием темпа психического развития от возрастного норматива на 7 и более эпикризных сроков.

У детей I группы увеличение временного интервала на освоение каждого последующего уровня психического развития или более совершенного способа психологического взаимодействия с внешним миром было вызвано наличием сочетанных системных и структур-

ных нарушений головного мозга, которые являлись первичной органической причиной замедления темпа психического развития. Снижение рабочей функции анализаторов привело к уменьшению объема сенсорной информации, что, в свою очередь, еще больше затрудняло процесс познания и контакта с окружающей средой. Наличие этих двух взаимосвязанных биологических факторов вызывало медленный темп усвоения нового, быстрое пресыщение любым видом активности, непроизвольность поведения, истощаемость, возбудимость. У детей I группы наблюдалась дисгармония в становлении физиологических и социальных умений. За первый год жизни у детей сформировался навык произвольного управления своими физическими возможностями, самостоятельного передвижения в пространстве в виде ползания и первых неуверенных шаговых движений у опоры, социальные действия с предметами (специфические манипуляции) и способы контакта с окружающими (мимика, жесты, звуки речи). Наибольших успехов дети достигли в движениях и сенсорной ориентировке на внешние стимулы. Условия для проявления двигательной активности, акустические раздражители и вид игрушек вызывали у них положительные эмоции и оживление. Однако объем усвоенных специфических манипуляций был ограничен, а социальные действия характеризовались низким качеством моторной координации, однообра-

зием, отсутствием согласования движений руки и зрения. Центральным психологическим достижением возраста в конце первого года жизни детей стала потребность контакта с внешним миром и удовлетворение этой потребности с помощью элементарных социальных способов и простых действий с предметом. Низкий уровень развития моторных и сенсорных умений, нарушение координации и отсутствие произвольности поведения затрудняли самостоятельное удовлетворение потребности детей в новизне и познании окружающего. Эти особенности не позволяли детям достичь положительного результата и получить удовольствие от выполнения манипулятивных действий с игрушкой, вызывали эмоциональное напряжение в период самостоятельной активности и приводили к полной зависимости от взрослого. Сочетанные нарушения здоровья стали препятствием для формирования гармоничных психологических отношений детей с окружающим миром и вызвали такие патологические проявления психики, как пассивность или негативизм к новому, в том числе к изменениям в режиме и окружающей обстановке, избирательность в контактах и еде, стойкую симбиотическую связь с матерью, привязанность к некоторым предметам обихода, произвольное влечение к соблюдению ритуалов и выполнению стереотипных действий. У каждого малыша из этой группы число социальных отклонений при контакте с внешним миром могло

достигать пяти, при этом они наблюдались как в новых, так и в знакомых условиях среды, т. е. характеризовались устойчивостью и постоянством.

Тяжелая сочетанная патология нервной системы и наличие нескольких соматических заболеваний стали причиной крайне медленного накопления сенсорного опыта и формирования новых уровней психологического взаимодействия ребенка с окружающей средой, что проявилось в виде отставания темпа психического развития от возрастного нормативного на 5-6 эпикризных сроков у 5 детей II группы. Согласно результатам психолого-педагогического обследования, с точки зрения особенностей здоровья и состояния нервной системы эти дети отличались возбудимостью и истощаемостью, произвольностью поведения, негативным отношением к воздействию незнакомых сенсорных стимулов и контакту с новым взрослым, нарушением сна, трудностями соблюдения режима дня. Число патологических реакций психики у одного ребенка могло достигать от 7 до 10 различных отклонений. В связи с этим все они нуждались в создании специальных условий среды и использовании многофункционального психолого-педагогического инструментария для выявления актуальных психологических достижений и потенциальных возможностей развития детской психики. Дети этой (II) группы отличались от своих сверстников из I группы низкой двигательной активностью, склонностью

к пассивности во время бодрствования. Они владели навыком произвольного управления движениями тела, могли изменить позу, начинали осваивать ползание. Осознание возможности управления своими движениями у детей произошло, но сама потребность в физической активности и действиях с предметами находилась в самом начале своего становления и не стала ведущим психическим стимулом. Дети нуждались в постоянном побуждении со стороны взрослого к активному познанию и взаимодействию с окружающими предметами. Новое пространство они обследовали с помощью зрения и руки, фиксируя взгляд на игрушке и действуя с ней лишь на несколько секунд, потребности в этом не испытывали, стремление завладеть предметом, достичь какой-то цели быстро угасало. Взрослый для детей был основным средством удовлетворения их физических и первых психологических потребностей, а эмоционально-ситуативное общение являлось ведущим видом активности до конца первого года жизни; к более сложному виду взаимоотношений с людьми они не были готовы. Инициатива, исходящая от взрослого, и внешняя стимуляция позволяли активизировать интерес детей к окружающему миру, направленность психических процессов на внешнее воздействие. Длительное стимулирующее воздействие вызывало у детей отсроченное сосредоточение внимания, интерес к игрушке, зрительный, эмоциональный, мимический и ре-

чевой контакт со взрослым, а также двигательную активность и захват предметов, кратковременную и простую манипулятивную активность. Дети умели выполнять несколько простых движений рукой для извлечения звука из нового предмета, применяли их в различных условиях среды. Делали это непроизвольно, стереотипно повторяя одно и то же действие. При отсутствии результата тут же теряли интерес, отпускали предмет и забывали о нем. Контроль зрением собственных действий был периодическим, ориентировку на перцептивные ощущения производили только под контролем взрослого и дополнительной внешней фиксации внимания на совершаемом действии с помощью сенсорного воздействия. Свои эмоции проявляли слабо, но удовольствие от звуков, удовлетворение от положительного действия дети выражали повторением действия, сосредоточением взгляда на предмете, улыбкой, редко — речевыми звуками. Длительность формирования более сложных и точных движений приводила к трудностям овладения новыми артикуляционными моторными актами, в том числе глотания и жевания, лепетом как средством коммуникации. Вместе с тем отмечаем, что эмоциональное общение со взрослым, тактильное и акустическое воздействие были самыми приятными и желанными для этих малышей. Они вызывали у детей чувство удовлетворения и комфорта, активизировали все психические процессы и физическую актив-

ность, которой не наблюдалось в период их бодрствования. Таким образом, все дети с медленным темпом психического развития к концу первого или к началу второго года жизни начинали осваивать навыки социального использования своих физических возможностей для контакта с окружающей действительностью и познания ее. При этом новые достижения психики в основных линиях развития у них формировались длительно и неравномерно. Невозможность удовлетворить потребность в познании и психической активности вызывали эмоциональное напряжение, чувство дискомфорта, что проявлялось в виде нарушений поведения и оказывало негативное воздействие на состояние центральной нервной системы, вызывая ее возбуждение и переутомление. Взаимосвязь отрицательных социальных и биологических факторов обуславливала увеличение числа трудностей социального взаимодействия детей с внешним миром и их социальную дезадаптацию.

Дети III группы с отставанием темпа психического развития от возрастных нормативов на 7 и более эпикризных сроков, так же как и все другие дети с наследственными болезнями, имели объективные физиологические ограничения работы головного мозга и анализаторов в виде структурных, системных пороков или аномалий их развития. Тяжелые сочетанные нарушения здоровья стали препятствием для установления психологического контакта детей с внешним миром,

а также причиной значительных отличительных особенностей в восприятии, переработке и накоплении сенсорной информации. Тяжесть поражения центральной нервной системы и структура нарушений здоровья стали основой сложного пускового патогенетического механизма данного отклоняющегося варианта психического развития и причиной минимального накопления сенсорного опыта и крайне медленного формирования новых уровней психологического взаимодействия ребенка с окружающей его средой. В связи с этим в конце первого или в начале второго года жизни у всех таких детей при создании специальных условий среды и использовании многофункционального психолого-педагогического инструментария, предъявления игровых заданий путем совместного выполнения каждого задания не менее 2-3 раз можно было наблюдать умения в основных линиях психического развития, соответствующие возрасту 3-4 месяцев жизни. При этом условно-рефлекторные ответы и психологические реакции на воздействие внешних стимулов отличались своеобразием, которого не наблюдалось у других детей с наследственными болезнями: отсроченным и генерализованным ответом организма на сенсорное воздействие, стертой эмоциональных проявлений, крайне быстрым истощением, отсутствием реакций на стимулы при утомлении. К концу первого года жизни у этих детей был зафиксирован навык произвольного

управления движениями тела, но готовность к выполнению координированного моторного акта с целью извлечения звука из предмета, осознание возможности использовать движение руки для появления сенсорного стимула отсутствовали. При оказании помощи взрослого они повторяли несколько раз одно и то же движение, без зрительного контроля механически повторяя моторный акт, мимикой удовольствия и двигательным беспокойством выражали удовлетворение от достижения положительного результата. Данное поведение являлось свидетельством тому, что у них появились внешние или социальные потребности. Дети имели стремление к контакту с внешним миром и желали воздействия сенсорных стимулов, но сами этого делать не умели, не осознавали социальных возможностей собственного тела и движений, не владели навыком их использования, т. е. произвольным управлением и координацией. Чаще всего для познания окружающего они использовали зрение, а для контакта со взрослым — крик и плач различной интонации. Осознание того, что рука является еще одним органом чувственного познания и восприятия, не появилось. В результате задерживалось формирование такого специфического человеческого действия, как захват предмета и извлечение из него звука с помощью движения. Наряду с незначительным продвижением в психическом развитии, у детей было выявлено значительное число социальных отклонений, глубина

и частота проявлений которых оказывали существенное отрицательное влияние на ход психического развития и значительно осложняли процесс воспитания и ухода. Так, постоянное изменение режима дня, длительность приема пищи, отрицательное отношение к переодеванию и изменению положения тела, симбиотическая связь с матерью, негативизм к воздействию новых сенсорных стимулов наблюдались у всех детей, избирательность в еде и ограничение рациона были характерны для 2 малышей. У 2 детей утомление любым видом активности происходило на 3-5 минуте и сменялось возбуждением, негативизмом и сохранялось в течение нескольких минут. Другие дети внезапно теряли интерес к общению с новым взрослым и действиям с игрушками, становились пассивными, безразличными, требовали ограничения воздействия сенсорных раздражителей, покоя, уединения. Обобщенный количественный показатель социальных отклонений у детей III группы достигал 10 баллов, что было в 1,5—2 раза больше такового у детей I и II групп. Таким образом, дети III группы за первые 12 месяцев жизни приступили к овладению навыком ориентировки в собственных внутренних ощущениях и осознанием своих физических потребностей, начали использовать свои движения и голос с целью информирования взрослого о своих желаниях, однако делали это крайне просто и однообразно. Особенности функционирования нервной системы, угнетение компенсаторных и

адаптационных возможностей детского организма вызвали своеобразие нервно-рефлекторных, а затем и собственно психологических ответов на сенсорные стимулы, привели к искаженному психологическому восприятию окружающего мира и, в свою очередь, к формированию патологических способов взаимодействия с ним в процессе физической активности.

Результаты диагностики указали на необходимость систематической коррекционно-педагогической помощи, индивидуального подбора специальных приемов и игрового инструментария для формирования у детей рассматриваемой группы социальных способов психологического взаимодействия с внешним миром, так как они не появляются у таких детей за счет спонтанного накопления собственного практического опыта.

Ограничение способности детей к познанию, недоразвитие познавательной деятельности различной степени тяжести является следствием отклонений и нарушений в работе головного мозга и всей центральной нервной системы, а также снижения рабочей функции одного или нескольких анализаторов. Наличие этих двух негативных факторов вызывает уменьшение объема информации, поступающей из внешней среды, что, в свою очередь, препятствует накоплению сенсорного опыта и образованию новых нервных связей, замедляет темп усвоения нового. В результате формирование более совершенных психологических взаимоотношений ребен-

ка с внешним миром происходит со значительной задержкой, появляется дисгармония становления навыков и умений в основных линиях психического развития, нарушение поведения и трудности социализации. Особенности психического развития ребенка и трудности социального контакта с ним осложняют процесс ухода и воспитания. Состояние здоровья, внешний вид и поведение детей с наследственными болезнями значительно отличаются от тех, которые ожидают увидеть близкие. Эти обстоятельства осложняют адекватное восприятие родителями ситуации, связанной с особенностями их здоровья, а также понимание и удовлетворение индивидуальных психологических потребностей ребенка, что, в свою очередь, является препятствием для формирования оптимальных детско-родительских отношений и межличностного общения взрослых с младенцем, снижает самооценку родителей и чувство уверенности в собственной педагогической компетентности. Родители ребенка с наследственными заболеваниями нервной системы с первых дней сталкиваются с множеством проблем, нуждаются в психологической поддержке, в эффективных педагогических технологиях ухода за малышом с особенностями развития, его воспитания и обучения. Дети с наследственными болезнями нервной системы без специальной педагогической помощи не могут овладеть социальными способами познания окружающей среды и коммуника-

ции с людьми. Специальные педагогические технологии являются единственным методом, способным раскрыть и реализовать возможности детской психики к усвоению нового. Только при наличии специальным образом организованного процесса обучения и воспитания у этих детей формируются социальные способы взаимодействия с внешним миром, накапливается практический опыт и совершенствуются психологические взаимоотношения со средой.

Сопоставление клинической и психолого-педагогической информации о состоянии здоровья и особенностях психического развития детей с наследственными болезнями позволило обнаружить следующие закономерности формирования их психики на ранних этапах онтогенеза:

1. Все дети имеют сочетание наследственной патологии, системных и структурных нарушений головного мозга, снижение рабочей функции одного или нескольких анализаторов.

2. Сложная структура нарушений здоровья как первичный биологический фактор обуславливает сочетание вторичных социальных последствий болезни, которые проявляются в виде медленного темпа усвоения нового и уменьшения объема сенсорной информации, что, в свою очередь, затрудняет психологическое взаимодействие детей с окружающей средой, познание внешнего мира, а значит, и процесс их социализации.

3. Особенности эмоциональных и поведенческих реакций, различ-

ные отклонения психического развития являются социальными последствиями болезни, что указывает на взаимосвязь и взаимозависимость физиологического и психологического состояния ребенка.

4. Особенности работы головного мозга, медленный темп усвоения, переработки и использования сенсорной информации, а также нарушение или снижение рабочей функции анализаторов, обуславливающие ограничение объема сенсорных раздражителей, не позволяют ребенку без специально организованного процесса обучения научиться целенаправленно и результативно использовать свои физические и психические возможности для контакта с внешним миром и его познания.

5. Специальным образом организованный процесс обучения содействует сохранению и укреплению состояния здоровья ребенка, повышению педагогической компетенции родителей в вопросах воспитания особого ребенка, активному включению семьи в процесс комплексной реабилитации.

#### **Литература**

1. Выготский, Л. С. Собр. соч. В 6 т. Т. 5. — М. : Педагогика, 1983.
2. Кеннет Л. Джонсон. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту / Л. Джонсон Кеннет. — М. : Практика, 2011.
3. Конституция РФ : принята всенародным голосованием 12.12.1993. Гл. 2 // Российская газета. — 2009. — № 7 (21 янв.).
4. Лазуренко, С. Б. Особенности формирования ориентировочных реакций у



детей с перинатальной патологией центральной нервной системы / С. Б. Лазуренко, Н. Н. Павлова // Рос. педиатрический журнал. — 2010. — № 4.

5. Малофеев, Н. Н. Стратегия модернизации Российской системы специального образования — раннее начало и правильная организация психолого-педагогической помощи / Н. Н. Малофеев // Ранняя помощь детям: проблемы, факты, комментарии : сб. науч. ст. / под ред. Ю. А. Разенковой. — М., 2003.

6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 16 апр. 2012 г. № 366н «Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи».

7. Профилактическая педиатрия : руководство для врачей. Гл. 9. — М. : Союз педиатров России, 2012.

8. Стребелева Е. А. Специальная дошкольная педагогика : учеб. пособие / Е. А. Стребелева, А. Л. Венгер, Е. А. Екжанова и др. ; под ред. Е. А. Стребелевой . — М. : Академия, 2002.