

Серия «Специальная психология»

М.В. Жигорева
И.Ю. Левченко

ДЕТИ С КОМПЛЕКСНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РАЗВИТИЯ диагностика и сопровождение



Москва
2016

ББК 88.8

Ж68

**Научный руководитель серии И.Ю. Левченко,
доктор психологических наук, профессор**

Рецензенты:

Волковская Т.Н., доктор психологических наук, профессор кафедры специальной педагогики и специальной психологии МГГУ им. М.А. Шолохова;

Кузнецова Г.В., кандидат педагогических наук, доцент кафедры логопедии Института специального образования и комплексной реабилитации МГПУ

Жигорева М.В., Левченко И.Ю.

Ж68 Дети с комплексными нарушениями развития: Диагностика и сопровождение. — М.: Национальный книжный центр, 2016. — 208 с. (Специальная психология.)
ISBN 978-5-4441-0050-9

Пособие выполнено в русле уровневого подхода к изучению особенностей психического развития детей с комплексными нарушениями. Целью пособия является ознакомление читателей с особенностями развития детей с сочетанием нескольких первичных нарушений и раскрытие прикладных аспектов специальной психологической помощи таким детям и их родителям. В нем представлен диагностический комплекс для изучения особенностей развития детей с множественными нарушениями, даны психолого-педагогические характеристики детей, относящихся к разным уровням развития; раскрыты организационно-методические и содержательные основы психолого-педагогического сопровождения детей со сложными нарушениями.

К книге имеется электронное приложение, содержащее таблицы с диагностическим материалом по обследованию детей и иллюстрации к игровым упражнениям.

Адресовано работникам организаций образования, социальной защиты, здравоохранения. Может использоваться в образовательном процессе при обучении студентов дефектологических, психологических, педагогических факультетов, а также родителями детей с нарушениями развития.

ББК 88.8

Дополнительные материалы к пособию вы можете скачать на странице сайта www.nbcmmedia.ru/download

ключ: 5444100509

© Жигорева М.В., Левченко И.Ю., 2013

© Оформление. ООО «Национальный книжный центр», 2015

ISBN 978-5-4441-0050-9

Содержание

ПРЕДИСЛОВИЕ	5
ГЛАВА 1. Современный взгляд на комплексные (сложные) нарушения развития в детском возрасте . . .	7
Учение Л.С. Выготского о сложной структуре нарушения и его роль в развитии современных представлений о комплексном дефекте	7
Определение понятия «комплексное (сложное) нарушение развития»	12
Вопросы этиологии сложных нарушений развития.	17
ГЛАВА 2. Особенности развития детей при разных сочетаниях первичных нарушений	25
ГЛАВА 3. Вопросы диагностики развития детей с комплексными нарушениями.	55
Методологические подходы к изучению развития детей с комплексными нарушениями	56
Содержание диагностической программы.	59
ГЛАВА 4. Уровневый подход к оценке развития детей с комплексными нарушениями	73
Психологический портрет детей с комплексными нарушениями с I (низким) уровнем развития	75
Психологический портрет детей с комплексными нарушениями со II (средним) уровнем развития	80
Психологический портрет детей с комплексными нарушениями с III (выше среднего) уровнем развития	84
Закономерности психического развития детей с комплексными нарушениями	91

ГЛАВА 5. Психологические аспекты комплексного сопровождения развития детей со сложными нарушениями.	96
Комплексная модель психолого-педагогической помощи детям со сложными нарушениями.	96
Технологии проведения психологических мероприятий в общей системе психолого-педагогической помощи детям с комплексными нарушениями развития.	107
ГЛАВА 6. О возможностях инклюзивного образования детей с комплексными нарушениями развития	133
ГЛАВА 7. Вопросы дистанционного образования детей с комплексными нарушениями развития.	142
ЛИТЕРАТУРА.	150
ПРИЛОЖЕНИЯ	152
Приложение 1. Диагностическая программа.	153
Приложение 2. Результаты изучения структуры комплексного нарушения у детей	165
Приложение 3. Примеры характеристик детей с комплексными нарушениями по каждому уровню психического развития.	169
Приложение 4. Игровые упражнения.	185
Приложение 5. Примерный вариант трехступенчатой модели коррекционно-развивающей программы для детей с комплексными нарушениями.	192

Предисловие

В современной специальной психологии повышенное внимание к детям с комплексными нарушениями развития объясняется возрастающим их количеством, а также отсутствием научных и методических разработок по их изучению и оказанию им квалифицированной психолого-педагогической помощи. Дети, имеющие сочетания различных отклонений, встречаются практически во всех специальных учреждениях. В ряде научных публикаций и нормативных документов «сложное нарушение» обозначается как «комплексное нарушение», что дает основание рассматривать эти понятия как взаимозаменяемые.

В законе РФ «Об образовании в Российской Федерации», в главе «Организация получения образования обучающимися с ограниченными возможностями здоровья» дети со сложными нарушениями развития выделены как отдельная категория, что нацеливает специалистов на разработку специальных образовательных условий, учитывающих особенности развития детей, имеющих сочетания двух и более первичных нарушений. Вопросам изучения и обучения детей данной категории посвящены работы как отечественных ученых (Т.А. Басилова, М.Г. Блюмина, Г.П. Бертынь, И.Ю. Левченко, В.И. Лубовский, И.Ф. Марковская, Е.М. Мастюкова, А.И. Мещеряков, М.С. Певзнер, Т.В. Розанова, И.А. Соколянский, В.Н. Чулков и др.), так и зарубежных исследователей (Р. Блаха М. Затта, Д. Лолли, Б. МакЛетчи и др. — США.); (Я. ван Дайк, Т. ван Дер Меер и др. — Голландия); (В. Диксик, М. Заорска и др. — Польша); (Х. Барта, Г. Зондерзорге, Д. Фишер, Ф. Хилл и др. — Германия).

Современная концепция «Специального федерального государственного стандарта общего образования детей с ограниченными возможностями здоровья», разработанная

ведущими учеными НИИ коррекционной педагогики РАО (Е.Л. Гончарова, О.И. Кукушкина, О.С. Никольская, Н.Н. Малофеев), предполагает уровневый подход к организации и содержанию школьного образования детей с ОВЗ, индивидуализацию их педагогических маршрутов. Реализация этого подхода в системе дошкольного образования детей с комплексными нарушениями развития сегодня является одной из важных задач специальной педагогики и специальной психологии. Уровневый подход к анализу развития ребенка со сложным нарушением позволяет конкретизировать, а в некоторых случаях изменить представления об общих и специфических закономерностях развития, творчески подойти к вопросам организации диагностической и коррекционно-развивающей деятельности, выделить и уточнить определенные понятия, лежащие в основе понимания феномена комплексного нарушения.

В пособии теоретически рассмотрен феномен сочетания нескольких первичных нарушений у ребенка и раскрыты понятия «сложное нарушение», «комплексное нарушение», «множественное нарушение», «сложная структура нарушения»; представлен психолого-педагогический инструментарий, позволяющий выявлять особенности индивидуально-психологического, речевого и социального развития детей с комплексными нарушениями; раскрыты основные организационно-содержательные аспекты психокоррекционной работы.

Надеемся, что пособие будет полезно педагогам специального и массового образования, специалистам организаций здравоохранения и учреждений социальной защиты.

Глава 1. Современный взгляд на комплексные (сложные) нарушения развития в детском возрасте

Учение Л.С. Выготского о сложной структуре нарушения и его роль в развитии современных представлений о комплексном дефекте

Дети с различными психическими, физическими отклонениями в развитии имеют свои специфические особенности, отличающие одну категорию детей от другой. Глубокие знания об особенностях развития детей различных групп помогают найти пути коррекционной работы с ними и способы компенсации недостатков их развития.

На современном этапе развития специальной психологии обозначилась тенденция более внимательного, более тщательного изучения и анализа структуры сложного дефекта с целью выявления, описания и систематизации особенностей психического развития детей, имеющих различные сочетания нарушений. Понимание психического и личностного развития детей со сложными нарушениями лежит в основе разработки системы психолого-педагогической помощи таким детям. Одним из важнейших и первоочередных условий эффективности в научно-практической разработке проблемы помощи детям со сложным дефектом является системный анализ сложного (комплексного) нарушения, который опирается на теоретико-методологическое учение о сложной структуре аномального развития.

Психика человека формируется и функционирует как единая, сложная система, в которой все составляющие звенья теснейшим образом взаимосвязаны друг с другом.

В основе предлагаемых нами взглядов на становление психики ребенка с отклонениями в развитии, лежат закономерности развития психики детей, описанные Л.С. Выготским в учении о сложной структуре аномального развития. Согласно его взглядам, наличие дефекта какой-либо одной функциональной системы не вызывает изолированного выпадения данной функции, а приводит к целому ряду взаимосвязанных отклонений, определяющих в своей совокупности целостную картину атипичного, своеобразного развития. *Сложность структуры* аномального развития заключается в наличии первичного дефекта, вызванного биологическим фактором, и вторичных нарушений, возникших как следствие первичного. В структуре аномального развития всегда также присутствуют сохраненные функции, являющиеся основой для коррекции. В своем учении Л.С. Выготский обращает внимание на то, что первичные и вторичные нарушения находятся во взаимодействии и соотношении, что и определяет своеобразие развития аномального ребенка.

Процесс развития детей, имеющих нарушения, может быть всесторонне раскрыт только на основе учета детерминированности всех явлений, характеризующих аномальное развитие под влиянием того или иного вредного фактора. При этом важным является не только выявление характера первичного дефекта, но и анализ механизма и закономерностей его влияния на появление вторичных отклонений в психическом развитии, которые в свою очередь определяют последующее своеобразие психического развития ребенка.

Первостепенное значение также имеет время возникновения дефекта. Ранняя патология обуславливает большую выраженность вторичных отклонений, что существенно нарушает весь дальнейший ход психического развития ребенка. Например, глухота, возникшая в раннем возрасте, влечет за собой отсутствие или недоразвитие речи, в то время как у детей с глухотой, приобретенной в более старшем возрасте, отсутствие или недоразвитие речи не наблюдается.

Другим значимым фактором, определяющим своеобразие психического развития ребенка с нарушением, является степень выраженности дефекта. Чем глубже и выражен-

нее первичный дефект, тем сильнее проявления вторичных отклонений.

Структура нарушения развития детей также зависит от влияния социальных факторов, в том числе от условий воспитания, в которых формируется психика и личность ребенка с отклонениями в развитии. Неблагоприятные условия воспитания могут усилить патологические явления, и наоборот, положительное социальное воздействие в определенной степени предупреждает появление или уменьшает степень выраженности последствий первичного нарушения, способствует преодолению имеющихся отклонений в развитии.

Системный анализ нарушенного психического развития предполагает не только выявление, учет и определение соотношения нарушенных функций, но и анализ сохранных функций, компенсаторных возможностей, на которые и необходимо опираться в первую очередь при определении содержания и организации коррекционно-развивающего обучения.

Опираясь на эти положения, можно сделать вывод о том, что психические или физические нарушения, наблюдаемые у ребенка, принадлежащего к той или иной группе детей с отклонениями в развитии, имеют сложную структуру.

Проблемы в развитии ребенка могут быть обусловлены множеством факторов, которые можно рассматривать с различных позиций: этиологии; времени возникновения нарушения — внутриутробное развитие (пренатальный период), период родовой деятельности (натальный), после рождения (постнатальный период); степени выраженности и тяжести нарушения, вызванного как органическими (поражение ЦНС), так и функциональными (социально-педагогическая запущенность, эмоциональная депривация) причинами.

Для обоснования медицинских и психолого-педагогических мероприятий, направленных на коррекцию нарушенных функций, необходимо произвести медико-психологический анализ структуры дефекта и причин, вызвавших нарушение, определить степень его тяжести. Для системного анализа особенностей становления психики детей с отклонениями в развитии могут использоваться графичес-

кие схемы, упрощенно отражающие взаимосвязь и соотношение между первичным, ведущим, вторичными и третичными нарушениями. Представим несколько вариантов подобных структур.

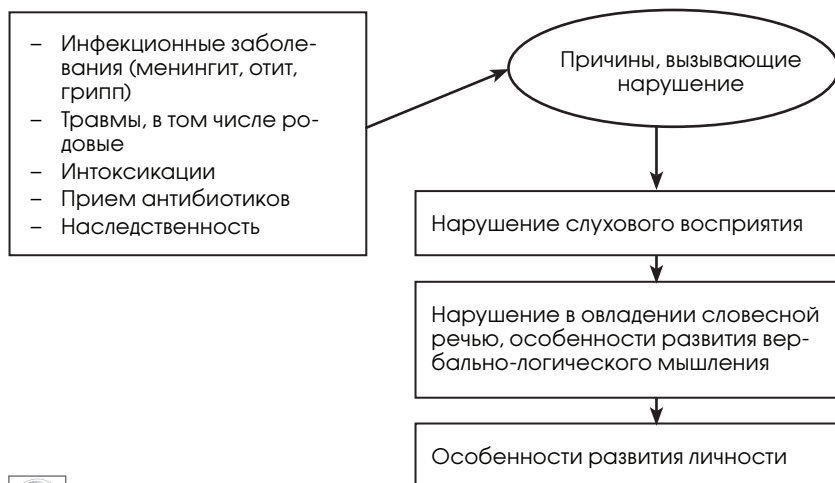


Рис. 1. Структура дефекта при нарушении слуха

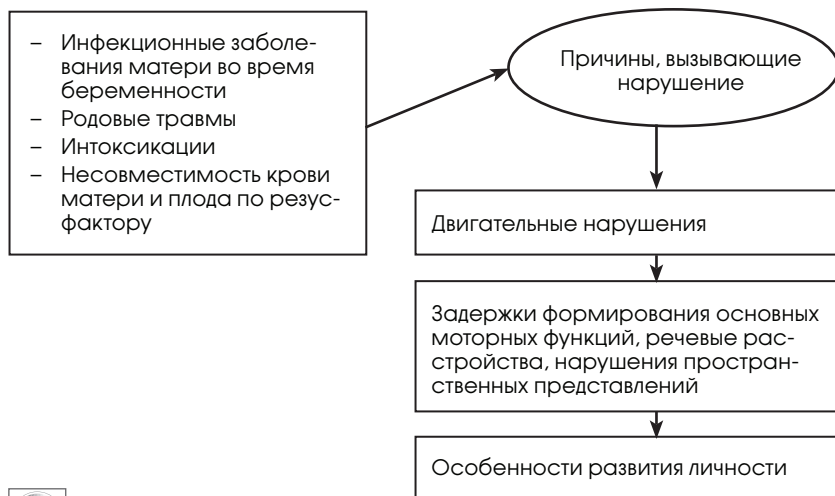


Рис. 2. Структура дефекта при ДЦП

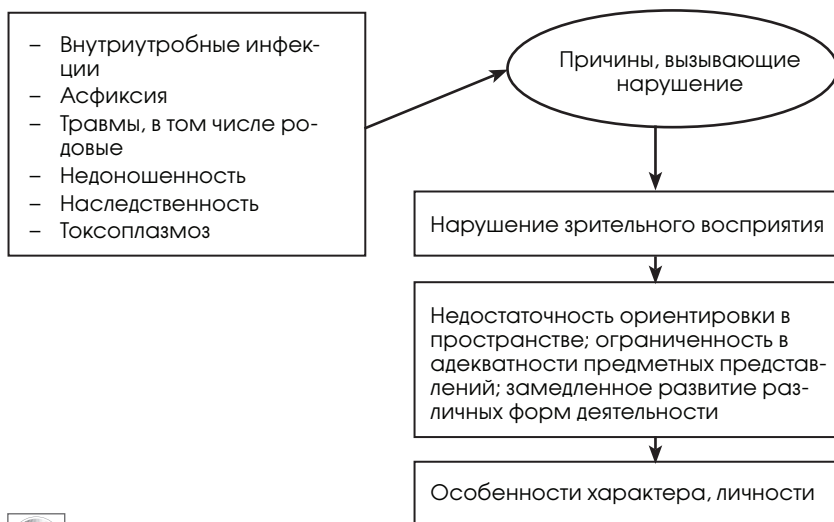


Рис. 3. Структура дефекта при нарушении зрения

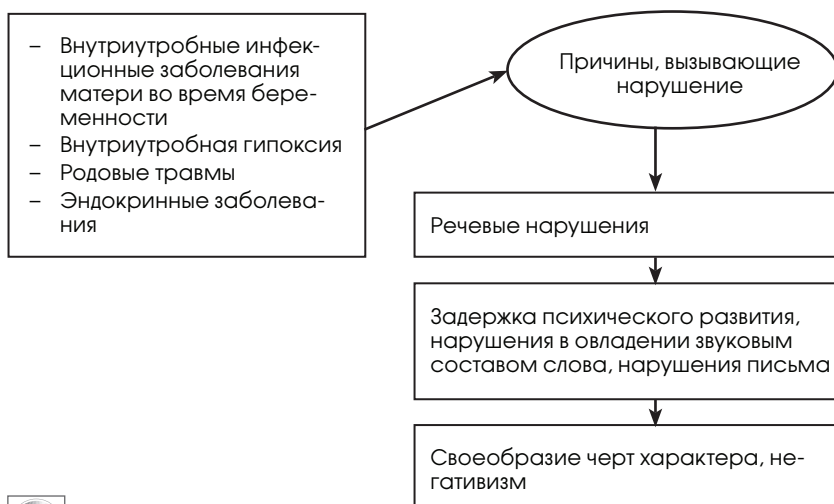


Рис. 4. Структура дефекта при нарушении речи

Теоретическое положение о сложной структуре аномального развития существенно конкретизирует и уточняет общее понимание нарушения развития. Основываясь на этом, мы можем сказать, что психические или физические нарушения, наблюдаемые у ребенка, имеют *сложную структуру*

туру. Каждый вид аномального развития характеризуется системным проявлением, в котором выделяются первичные и вторичные отклонения.

Определение понятия «комплексное (сложное) нарушение развития»

Практика показывает, что среди детей, имеющих отклонения в развитии, выделяется группа детей, которых нельзя отнести ни к одной из известных категорий, так как у них имеет место сочетание различных нарушений первичного характера. В этом случае имеем дело со сложными нарушениями в развитии. Как мы уже упоминали, в современной специальной педагогике и специальной психологии повышенное внимание к категории детей с комплексными нарушениями развития можно объяснить возрастающим их количеством, а также отсутствием разработок по оказанию им квалифицированной помощи. Дети, имеющие различные сочетания отклонений в развитии, встречаются практически во всех специальных учреждениях, часть из них до настоящего времени была исключена из образовательного процесса. Сегодня идет процесс активной интеграции этих детей в специальные и массовые учреждения.

Вопрос о комплексных нарушениях целесообразно рассматривать в контексте основных теоретических положений о сложной структуре аномального развития, выдвинутых Л.С. Выготским, анализ которых представлен выше. Рассматривая генезис понятий «комплексное нарушение», «сложное нарушение» в историческом контексте, необходимо отметить, что в исследованиях М.Г. Блюминой, В.И. Лубовского, Е.М. Мастюковой, Т.В. Розановой, Б.П. Пузанова, В.Н. Чулкова эти понятия обозначаются, как «сложный дефект», где доминантой выступает наличие двух и более первичных нарушений у ребенка, вызванных одновременным поражением нескольких функциональных систем организма, в сочетании с поражением мозговых структур. При этом каждое из них существует в этом комплексе с характерными для него вторичными рас-

стройствами, что чрезвычайно усложняет общую структуру дефекта, затрудняет его компенсацию, соответственно отражается на психическом развитии детей данной категории и вызывает трудности социальной адаптации. В настоящее время в нормативных документах и специальной литературе (Концепция Государственного стандарта общего образования лиц с ограниченными возможностями здоровья, 1997; Дефектологический словарь, 2007) используются такие понятия, как «сложные недостатки развития», «сложное нарушение», «сложное комплексное нарушение», что подразумевает одновременно несколько выраженных органических нарушений. Т.А. Баилова указывает, что в настоящее время не установлена единая терминология, одни и те же нарушения могут быть названы и сложными, и комплексными, и множественными. Вместе с тем она уточняет такие понятия, как «изолированное (единичное)» и «сложное (множественное)» нарушения. Единичное нарушение — это нарушение какой-то одной системы организма, например, нарушение только зрения или только слуха.

Проведенный анализ показал, что ряд теоретических построенный относительно понимания сущности «сложного нарушения», «комплексного нарушения», «множественного нарушения» можно взять за основу современного научного определения понятия.

К сложным (комплексным) нарушениям относятся такие, которые представлены несколькими первичными нарушениями, каждое из которых, будучи взятым отдельно, определило бы характер и структуру аномального развития; все составные элементы комплексного нарушения находятся во взаимодействии и имеют отрицательный кумулятивный эффект.

К множественным нарушениям относятся такие, при которых у ребенка одновременно существуют три и более первичных нарушения, причем каждое имеет отрицательные последствия, усугубляющие отклонения в развитии ребенка, например: умственно отсталые слепоглухие.

На рис. 5 наглядно представлена структура комплексного (сложного) нарушения при слепоглухоте.

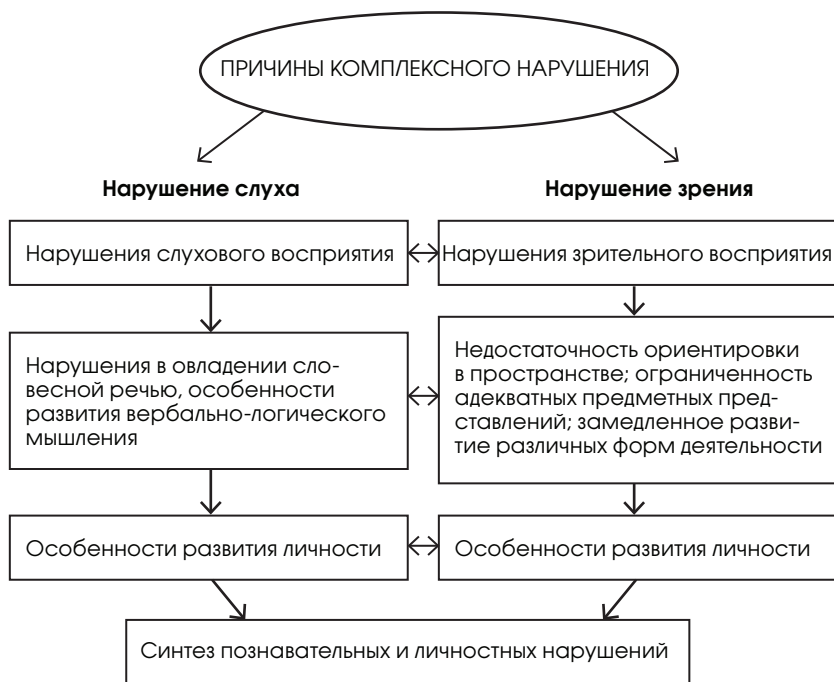


Рис.5. Структура комплексного (сложного) нарушения при слепоглухоте

Сочетание первичных нарушений оказывает многообразное воздействие друг на друга, ведет к взаимному усилению, следствием этого становятся более выраженные качественные и количественные отрицательные последствия.

Психическое развитие детей с комплексными нарушениями происходит в особых условиях восприятия внешнего мира и взаимодействия с ним. Дефицитарность информационных каналов становится тормозящим фактором, задерживающим все возможные формы развития детей. Сочетание первичных нарушений приводит к отставанию в развитии мышления, внимания, памяти, восприятия, это в целом негативно отражается на функционировании познавательной системы ребенка. Повышенная истощаемость всех психических процессов выражается в низкой работоспособности, утомляемости, эмоциональной лабильности, что приводит к негативным особенностям в личностном развитии.

В ряде случаев может иметь место осложненный дефект, и бывает трудно дать однозначный диагноз отклонениям в развитии, установить структуру дефекта. Это происходит тогда, когда патология неярко выражена, а аномалии в развитии имеют негрубые формы. При осложненном дефекте, как отмечает Е.М. Мастюкова, необходимо выделение ведущего дефекта и осложняющих его нарушений. При многих формах аномального развития (интеллектуальных нарушениях, задержках психического развития) могут наблюдаться двигательные нарушения, нередко в виде отдельных нерезко выраженных симптомов, типичных для детского церебрального паралича, проявляющихся в изменениях мышечного тонуса, нарушениях равновесия, неловкости движений. Особую структуру аномальное развитие приобретает при осложнении его различными неврологическими и психопатологическими синдромами. Например: недоразвитие речи, осложненное гипертензионно-гидроцефальным, судорожным синдромом или синдромом двигательной расторможенности, аффективной возбудимости, аутистическими чертами личности. Среди детей с речевыми нарушениями выявлена достаточно большая группа детей с особой структурой дефекта, обусловленной сочетанием дисфункции речевой системы с незначительным снижением периферического слуха, которое может иметь стойкий или нестойкий характер (временное нарушение слуховой функции, возникающее при острых воспалительных процессах в ушах и носоглотке) (Е.Л. Черкасова).

Таким образом, *осложненным является такой дефект, при котором имеет место несколько первичных нарушений, но одно из них является основным, ведущим, определяющим структуру аномального развития, то есть имеет вторичные отклонения, в то время как другие первичные нарушения подобной структуры не имеют в силу того, что они нерезко выражены или компенсируются, а потому не имеют последствий, однако оказывают влияние на основной ведущий дефект.*

Схема на рис. 6 иллюстрирует это положение: знак **Z** в правой колонке означает, что обозначенный дефект хотя

и влияет на общую картину развития, но выражен нерезко и не имеет вторичных расстройств.

При наличии осложненного дефекта профиль специального дошкольного и школьного учреждения определяется по структуре ведущего (основного) дефекта, но при этом требуется индивидуализация в процессе обучения и воспитания, а также специальная коррекционная программа, учитывающая сочетание основного и сопутствующего нарушений, кроме того, часто необходимо специальное лечение.

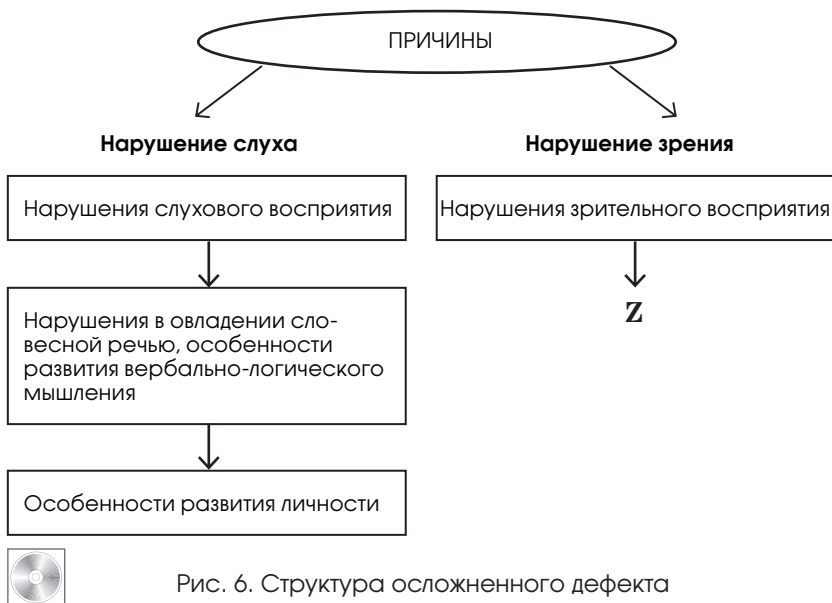


Рис. 6. Структура осложненного дефекта

Уточнение дефиниции понятий «сложное (комплексное) нарушение», «множественное нарушение», «сложная структура нарушения», «осложненное нарушение» в современной профессиональной лексике позволяет раскрыть характерные особенности детей, имеющих сочетания различных нарушений. На первый план выдвигается практическая потребность поиска путей организации и оптимизации системы специального обучения и развития детей данной категории, выражающейся в адекватном выборе содержания, методов, средств и форм работы, в дифференцированном

подходе к детям, создании индивидуальных программ, технологий и оптимальных условий развития и обучения.

Вопросы этиологии сложных нарушений развития

Высокий уровень современных технологий изучения детей с отклонениями в развитии позволяет выделить большое количество различных видов сложных и множественных нарушений, в которых могут сочетаться первичные сенсорные, двигательные, речевые, эмоциональные нарушения, а также сочетания этих дефектов с умственной отсталостью разной степени (Т.В. Розанова). Особое место на ступени первичного обследования ребенка занимает скрининг-диагностика, которая направлена на выявление наличия отклонений в психофизическом развитии. Тщательное скрининговое медицинское обследование позволяет получить данные о структуре нарушения развития, а также установить причины, вызвавшие поражение того или иного анализатора или сразу нескольких систем.

Специальное исследование направленно на изучение состояния нейрофизиологических механизмов когнитивных процессов; используются современные методы анализа электроэнцефалограмм (ЭЭГ), зрительных и слуховых вызванных потенциалов (ЗВП, СВП) при решении ребенком тех или иных перцептивных задач. Спектрально-когерентные характеристики ЭЭГ могут быть использованы как дополнительный диагностический критерий при дифференциальной диагностике эпилептических и неэпилептических пароксизмов (Н.К. Благосклонова, Л.П. Григорьева и др.).

Предметом генетического исследования является изучение межиндивидуальной изменчивости признаков и состояний (так называемых фенотипов) средствами молекулярной, биохимической и биометрической генетики. Изучение наследственной предрасположенности к различным, в том числе психическим заболеваниям, а также роли факторов среды в проявлениях патологии основано на комплексном применении методов медицинской генетики. При генетичес-

ких исследованиях могут использоваться самые разные методики. Цитогенетический метод заключается в изучении хромосом, материала для микрохимического исследования, которые содержат лейкоциты крови — либо клетки кожи или костного мозга. Применение цитогенетического анализа, методы которого все время совершенствуются, привело к выделению целого нового класса нервно-психических заболеваний — X-сцепленных форм умственной отсталости. Клинико-генеалогический метод чаще всего используется в диагностике психических болезней и включает этапы составления родословных и использования генеалогических данных для генетического анализа. Установление наследственного характера заболевания, типа наследования болезни или отдельного признака, определение местоположения генов на хромосомах, оценка риска проявления психической патологии производится с помощью специальных методов генетико-математического анализа.

Клинико-генеалогический метод в практике позволяет:

- установить, в какой мере психические нарушения больного могут с определенностью или предположительно объясняться наследственностью, и оценить соотношение в клинической картине наследственно обусловленных проявлений предрасположения, самого патологического процесса и внешних, прежде всего семейных, факторов;
- получить дополнительные диагностические и прогностические признаки в отношении самой психической патологии и ее дизонтогенетических проявлений у пробанда;
- определить особенности внутрисемейных взаимодействий, передающихся из поколения в поколение в семейной системе пробанда, для более обоснованной их диагностики и прогноза развития, а также более целенаправленного построения тактики семейной терапии (И.А. Шаповал).

Близнецовый метод — это исследование детей, родившихся в результате одной беременности. Близнецовый метод основан на сравнении болезней или других признаков

в разных группах близнецов. Психогенетические наследования различных вариантов дизонтогенеза представляют весьма ценные данные об этиологии и патогенетических механизмах сложных нарушений. М.С. Певзнер, Г.П. Бертынь в исследованиях детей со сложным дефектом указывали, что комплексность исследования определяется применением различных методов: анамнестического, генеалогического, близнецового, что позволяет выявить значительный полиморфизм как в отношении этиопатогенеза, так и в структуре дефекта.

Благодаря современным методам исследования появилась возможность выявления неполноценности различных функций, оценки степени органического поражения головного мозга. Опираясь на клинические, нейропсихологические исследования (Г.П. Бертынь, М.Г. Блюмина, Е.М. Мاستюкова, А.Г. Московкина и др.), следует отметить, что комплексные нарушения могут быть вызваны одной или несколькими причинами, разными по происхождению — экзогенными или эндогенными. Остановимся на некоторых, которые наиболее достоверны и по литературным данным могут рассматриваться как причины, вызывающие сложные нарушения (А.Г. Московкина, Т.В. Савкина).

Особую тревогу должна вызывать глубокая недоношенность, которая рассматривается как неблагоприятный фон, на котором тяжелее протекает асфиксия, родовая травма, внутриутробные инфекции. Недоношенность вызывает патологию зрения (ретинопатия недоношенных), органические поражения ЦНС, нарушения слуха и др. (Т.А. Басилова). В большинстве своем в качестве этиологических факторов, вследствие которых наступает сложное нарушение, выступают: неблагоприятное протекание беременности с выраженным токсикозом первой половины; попытка изгнания плода различными способами, что приводит к тяжелейшим последствиям. Около 10% матерей, имеющих детей с множественными нарушениями, страдают тяжелыми заболеваниями — диабет, гинекологические заболевания (дисфункция яичников), заболевания щитовидной железы и другие. Причиной комплексных нарушений может стать асфиксия — это комплекс биохимических, гемодинамических и клини-

ческих проявлений, развивающихся под влиянием остро и подостро протекающей кислородной недостаточности плода. Асфиксия может быть обусловлена заболеваниями матери и плода. Оценку тяжести асфиксии проводят на первой и пятой минуте жизни ребенка по шкале Apgar V. (1953 г.). Чем меньше оценка в баллах по шкале Апгар, тем тяжелее степень асфиксии и соответственно отклонения. В работе Н.А. Александровой (2008) отмечается, что причинами возникновения сложных нарушений являются: патология беременности (угроза прерывания беременности — 44%, гестозы (поздние токсикозы) — 24%); патология родов (преждевременные роды — 43%, асфиксия — 27%, кесарево сечение — 14%, родовое излитие вод — 8%, стремительные роды — 6%, ягодичное предлежание — 2%).

У подавляющего большинства детей причинами, обуславливающими возникновение сложных нарушений, являются внутриутробные инфекции, которые вызываются возбудителями, проникающими в плод от инфицированной матери. Среди внутриутробных инфекций, в наибольшей степени порождающих множественные нарушения, выделяются краснуха, цитомегаловирусная инфекция, врожденный токсоплазмоз.

Краснуха — это инфекция, вызываемая вирусом коревой краснухи, проникающей от матери через плаценту в плод, особенно тяжелыми могут быть последствия при инфицировании плода в первый триместр беременности. Краснуха воздействует на развивающийся плод двумя путями: замедляет скорость деления клеток, и при этом некоторые органы тела развиваются на основе меньшего числа клеток зародыша, чем обычно; влияет на иммунную систему плода. Краснуха не ограничивает свое воздействие только на какую-то одну часть организма — любой орган или органы могут быть поражены. Наибольший риск множественного поражения плода вирусом коревой краснухи существует на ранних сроках беременности, когда наиболее интенсивно развиваются зрительная, слуховая системы и сердце (триада Грегга) (Г.П. Бертынь, 1985).

При цитомегаловирусной инфекции (2,2%) инфицирование происходит либо через плаценту во время беременнос-

ти, либо в период родов — при прохождении ребенком через родовые пути, через грудное молоко. Наиболее частыми клиническими проявлениями врожденной цитомегаловирусной инфекции считается поражение головного мозга, микроцефалии, нарушения зрения, слуха (Г.П. Бертынь).

Врожденный токсоплазмоз (2,3%) — протозойная инфекция, вызываемая одноклеточным паразитом. Клиническими проявлениями врожденного токсоплазмоза являются: гидроцефалия или микроцефалия; патология зрения, заболевания головного, спинного мозга, в результате которых возникают повышенное кальцинирование мозга, судорожные проявления и умственная отсталость (Г.П. Бертынь).

Существенная роль в возникновении сложных нарушений принадлежит генетическим факторам. Можно выделить большое количество наследственных синдромов, сопровождающихся комплексным дефектом, включающим сочетание интеллектуальных, сенсорных, речевых, двигательных и эмоционально-поведенческих расстройств.

Наиболее изучены следующие синдромы:

- *синдром Маршалла* — проявляется в сочетании нарушений зрения, нейросенсорной глухоты, иногда умственной отсталости. Обращают на себя внимание характерные внешние признаки: маленький нос, запавшее переносье (своеобразная седловидная форма носа), резкая гипоплазия средней трети лица (Г.П. Бертынь);
- *синдром Ушера* — характеризуется врожденной нейросенсорной потерей слуха (от умеренной до резко выраженной степени); вестибулярной гиподисфункцией и медленно прогрессирующим пигментным ретинитом. У лиц с данным синдромом могут наблюдаться умственная отсталость и поздние психозы (Г.П. Бертынь);
- *синдром Альпорта* — к настоящему времени имеются многочисленные литературные данные, посвященные описанию клинических вариантов синдрома. При этом синдроме наблюдаются изменения со сторо-

ны соединительной ткани, отмечается врожденная глухота, патология зрения (Г.П. Бертынь);

- *синдром Рубинштейна-Тейби* — включающий сочетание умственной отсталости различной степени выраженности с речевыми, эмоционально-поведенческими, сенсорными и эндокринными расстройствами (Е.М. Мастюкова, А.Г. Московкина).

В настоящее время зафиксированы случаи, когда причиной множественного нарушения являются такие синдромы, как:

- *синдром Лоу* — глазо-почечно-мозговой синдром, описанный в 1952 году. Наблюдается выраженное обменное нарушение, при котором глубокая умственная отсталость сочетается с дефектами зрения, почечными аномалиями. 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 развивается почечная недостаточность и особая форма рахита. 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, узкие зрачки (А.Ю. Асанов). Умственная отсталость с возрастом прогрессирует и часто сочетается с нарушениями поведения в виде двигательной расторможенности, изредка наблюдается судорожный синдром;
- *CHARGE синдром* характеризуется гипогонадотропным гипогонадизмом, колобомой (дефект ткани век, внутренней оболочки глазного яблока, радужки),

пороками сердца, атрезией (заращение) ушной улитки, задержкой роста и развития. При этом синдроме наблюдаются: нарушение полей зрения, нарушение слуха, неврологические или нейропсихические синдромы, несахарный диабет, нарушение ритма сна, терморегуляции, а также симптомы дисрегуляции вегетативной нервной системы;

- *синдром Лежена* — синдром мышечной гипотонии «лягушка». Ребенок рождается с микроцефалией, наблюдается выступающий подбородок, уплощение лица, своеобразное строение носа, готическое нёбо, нистагм, косоглазие, атрофия зрительного нерва, заращение слухового прохода, своеобразие строения ушных раковин, недоразвитие наружных половых органов (С.И. Козлова).

Мы привели ряд примеров этиологических факторов, вызывающих множественные нарушения, в то же время известно, что их значительно больше. Следует помнить, что по данным анамнеза определить этиологию и время появления дефекта можно лишь с относительной достоверностью. Однако сведения о причинах и времени возникновения поражений позволяют в обобщенном виде проследить возможную зависимость имеющихся нарушений функций у детей от определенных факторов, несколько глубже и шире представить общую картину сложного нарушения развития, раскрыть специфику структуры дизонтогенеза.

Анализируя причины первичного нарушения у ребенка, принято обсуждать вероятность его наследственного или экзогенного происхождения. Как отмечает Т.А. Басилова, множественные нарушения развития у ребенка могут быть вызваны одной или двумя причинами, разными по происхождению. Например, у ребенка, имеющего сочетание нарушений, одно из них может иметь генетическое происхождение, другое — экзогенное, т.е. каждый из дефектов может иметь различную этиологию. В последние годы все больше данных о том, что в группе комплексных нарушений развития преобладают врожденные формы патологии, имеющие в большинстве случаев генетическое происхождение.

ние. Среди них встречаются наследственные заболевания обмена веществ (мукополисахаридов и др.), хромосомные синдромы. Примером множественных нарушений хромосомного происхождения может служить синдром Дауна, когда кроме отставания в умственном развитии в 70% случаев имеются легкие нарушения слуха, в 40% — нарушения зрения, а у части детей — двойное сенсорное нарушение. Вышесказанное свидетельствует о необходимости проведения генетического исследования детей. Диагностика сочетанных нарушений чрезвычайно затруднена, так как они могут проявляться в сенсорной, двигательной, речевой, познавательной сферах ребенка. Дифференциальная диагностика детей с комплексными нарушениями развития осуществляется с учетом всех факторов, определяющих психическое развитие детей. Изучение детей со сложными (комплексными) нарушениями предусматривает глубокое комплексное всестороннее исследование.