

## Профиль развития как основа разработки программ ранней помощи

М.В. Чельшева, кандидат психологических наук

Н.А. Урядницкая, кандидат психологических наук

В статье использованы переводы Н.С. Грозной

В последние годы в западной научной литературе появляется большое количество публикаций, посвященных исследованию профилей психомоторного развития или фенотипов поведения\*, характерных для конкретных типов генетических нарушений. Особенно много подобных материалов связано с изучением самого распространенного нарушения – синдрома Дауна. Данные этих работ могут представлять значительный интерес для исследователей, занимающихся проблемой изучения особенностей развития людей с синдромом Дауна, а также для специалистов, оказывающих помощь семьям, в которых есть дети с этим синдромом.

Результаты исследований свидетельствуют о том, что профиль психомоторного развития, присущий синдрому Дауна, характеризуется существенной асинхронией: включает в себя как хорошие показатели по некоторым линиям развития (например, некоторые способности, связанные с переработкой зрительно-пространственной информации, социально-эмоциональное развитие), так и проблемные области, такие как двигательная сфера, способность к переработке звуковой информации. Главной же областью дефицита при синдроме Дауна называют речевую сферу (особенно явно проявляются нарушения экспрессивной речи). Помимо этого, у людей с синдромом Дауна выявлены определенные особенности личностной мотивации. В данной статье мы представим особенности характерного для синдрома Дауна профиля психомоторного развития, основываясь, главным образом, на данных обзора последних исследований в этой области, который сделан американским ученым, доктором философских наук Деборой Фидлер (*Deborah Fidler. Emerging Down Syndrome Behavioral Phenotype in Early Childhood Implications for Practice, Infants & Young Children, Vol. 18, № 2, pp. 86–103*).

Этот обзор особенно интересен тем, что рассматривает профиль развития с точки зрения динамики его формирования. По мысли автора, выявленные особенности начального этапа формирования этого профиля могут быть полезны при разработке программ раннего вмешательства. Автор обзора отдельно обсуждает мотивационно-личностные особенности, специфику познавательной деятельности, двигательных функций, речевого, социального и эмоционального развития. Оценивается характер развития и нарушения психических функций у детей младенческого и раннего возраста, а также у подростков и молодых людей с синдромом Дауна. Автор проводит сравнительный анализ особенностей нарушений у детей разных возрастных групп, а также оценивает соотношение, взаимосвязь и взаимовлияние недостаточно развития различных психических процессов.

### Познавательная деятельность

По свидетельству Деборы Фидлер, исследования нарушений познавательной сферы у подростков и молодых людей с синдромом Дауна в последнее время более всего сосредоточены на изучении недостаточности вербальной памяти и ее связи с недоразвитием экспрессивной речи и трудностями усвоения знаний и умений, которая сочетается с относительно хорошей способностью к переработке зрительно-пространственной информации. Согласно некоторым предварительным данным, у детей старшего школьного возраста и молодых людей с синдромом Дауна эти способности развиты неравномерно: в частности, к сильным сторонам относятся зрительная память, зрительно-моторная координация и осо-

бенно зрительное копирование, к слабым – пространственная память и способность к конструированию.

#### Предвестники в раннем возрасте

Могут ли такие особенности когнитивного развития быть обнаружены уже на ранних этапах развития?

Ссылаясь на данные исследований реакций головного мозга, Фидлер отмечает, что у младенцев недостатки в переработке слуховой информации, которые проявляются позже, могут быть связаны с атипичными реакциями ствола головного мозга у младенцев первого года жизни с синдромом Дауна. К тому же высокий процент врожденных лор-заболева-

\* В данной статье используются термины «профиль психомоторного / психофизического развития», «фенотип поведения», которые можно соотнести с принятым в отечественной психологии термином «синдром». Но при этом необходимо учитывать, что понятие «синдром» в отечественной психологии предполагает не просто совокупность тех или иных нарушений, возникающих при различных аномалиях, а их закономерное сочетание вследствие нарушений какого-либо фактора / ряда факторов – единого механизма нарушений, лежащих в основе синдрома. Под фенотипом поведения обычно понимается совокупность характерных паттернов двигательных, когнитивных, языковых и социальных нарушений (отклонений), которые связаны с определенным биологическим нарушением.



ний (например, воспаления среднего уха) на ранних стадиях развития также связывается с нарушенной переработкой слуховой информации.

Доказательства того, что переработка зрительной информации является сильной стороной детей раннего возраста с синдромом Дауна, автор обзора предлагает найти в работах, посвященных исследованию распознавания младенцами зрительных образов. Во время этих исследований у младенцев с синдромом Дауна были обнаружены такие же, как и у обычных младенцев, морфология вызванных потенциалов мозга, зрительное внимание и зрительная фиксация. По некоторым компонентам зрительной памяти младенцы с синдромом Дауна демонстрировали даже более высокую скорость переработки информации, чем их обычные сверстники. Обращается внимание также на то, что на всем протяжении онтогенеза зрительное подражание у детей с синдромом Дауна не хуже, чем у их здоровых ровесников.

Однако у маленьких детей с синдромом Дауна не все зрительно-пространственные функции сформированы хорошо. Недостаточная сформированность некоторых функций может быть связана с нарушениями зрения, которые у них наблюдаются довольно часто. Ученые отмечают задержку в визуальном обследовании предметов у 6-месячных младенцев в игровых ситуациях с мамами, нарушения зрительного внимания при выполнении заданий, которые предлагались этим детям с целью оценки привыкания (ослабления реакции при повторении воздействия стимула), отмечают задержку в проявлении различных аспектов визуального контакта, включая его функциональное использование для исследования окружающей среды в ситуации детско-родительского взаимодействия.

По мнению Фидлер эти данные дают основания предполагать, что не только в младенчестве, но и позже в рассматриваемой области развития одновременно присутствуют и сильные, и слабые стороны.

## Язык, речь и общение

Специалисты, работающие с детьми с синдромом Дауна, знают о серьезных задержках в их речевом развитии. При этом нарушения экспрессивной речи проявляются гораздо сильнее, чем импрессивной. Отмечается существенное снижение

объема активного словаря в сравнении с возрастными нормами. Что касается восприятия речи, то запас слов, которые дети старшего и подросткового возраста понимают, по наблюдениям отечественных и зарубежных ученых и практиков, соответствует возрастным нормативам, а отстаёт понимание грамматического строя речи. Многие взрослые люди с синдромом Дауна не продвигаются дальше начальных стадий усвоения морфологической системы языка и грамматического строя. В устной речи основные трудности, с которыми сталкиваются большинство из них, связаны с нарушениями артикуляции и неразборчивостью речи. Однако, несмотря на недостаточную сформированность различных компонентов речи, дети и взрослые с синдромом Дауна демонстрируют относительно высокую эффективность невербальной коммуникации.

### Предвестники в раннем возрасте

Описанные выше особенности недоразвития языка и речи можно заметить у детей с синдромом Дауна уже в раннем возрасте.

Фидлер пишет, что, если говорить об экспрессивной речи, то при синдроме Дауна у младенцев в возрасте от двух месяцев до одного года, по сравнению с обычными младенцами, явственно наблюдается преобладание атипичных вокализаций\*.

Анализ выводов научных исследований, проведенный Фидлер, показывает, что в первые шесть месяцев жизни они продуцируют больше неречевых звуков, чем речевых, что может в дальнейшем негативно сказаться на развитии звуковой стороны речи, соответственно, у детей с синдромом Дауна в более позднем возрасте появляется лепет. И, в отличие от относительно хорошего подражания зрительным образцам, у маленьких детей с синдромом Дауна подражание звукам, как мы уже отмечали, значительно нарушено. По мнению специалистов, это является одним из факторов, обуславливающих более низкий уровень развития навыков экспрессивной и импрессивной речи у детей с синдромом Дауна.

Тем не менее, другие аспекты развития активной речи у детей с синдромом Дауна несущественно отличаются от соответствующих аспектов развития обычных младенцев, включая количество вокализаций, временные этапы появления и развития вокализаций и характеристики согласных и гласных звуков при лепете.

\* Имеется в виду то, что все дети младенческого возраста начинают произносить, петь, тянуть звуки, свойственные и несвойственные нашей речи (речевые и неречевые). Этот этап называется периодом «гукания» и «гуления». Со временем, когда появляется и расцветает лепет (4–6 месяцев), неречевые звуки исчезают (вытесняются) и ребенок начинает использовать звуки, которые есть в нашей речи (их можно записать). У ребенка с синдромом Дауна дольше присутствуют речевые и неречевые звуки параллельно, и, по наблюдению авторов, неречевые звуки даже преобладают до 6 месяцев.

Одно из наиболее важных исследований в области раннего развития речевой деятельности при синдроме Дауна показало, что у большинства (64 %) детей с синдромом Дауна в возрасте от рождения до 5 лет развитие восприятия и понимания речи (импрессивная речь) соответствует возрасту, а развитие экспрессивной речи отстает (Miller, J. F. (1999). *Profiles of language development in children with Down Syndrome*. In J. Miller, M. Leddy, & L. A. Leavitt (Eds.), *Improving the communication of people with Down syndrome* (pp. 11–40). Baltimore: Brookes Publishing.). Кроме того, это исследование выявило, что с течением времени количество детей, у которых развитие экспрессивной речи соответствует возрастным нормативам, увеличивается (до 72%). По наблюдениям автора этого исследования, среди маленьких детей с синдромом Дауна можно выделить две группы: у детей одной группы нарушение становится заметным практически сразу, с момента произнесения первых слов; у детей другой группы отставание экспрессивной речи обнаруживается, когда они в своем речевом развитии достигают более трудной фазы – объединения слов в предложения.

Изучение навыков общения у детей раннего возраста с синдромом Дауна показывает наличие как сохранных функций, связанных с развитием общения, так и нарушенных. Так, уровень развития невербального внимания соответствует их возрасту. Кроме того, несмотря на нарушения в развитии экспрессивной речи, дети могут успешно общаться с помощью жестов. По данным одного из сравнительных исследований, дети с синдромом Дауна по эффективности использования жестов опережают детей контрольной группы, имеющих сопоставимый уровень понимания слов. Другое исследование обнаружило, что, несмотря на менее богатый репертуар жестов, между маленькими детьми с синдромом Дауна и обычными детьми нет никакой разницы в общем (суммарном) использовании жестов. И все же, даже с учетом этих сильных сторон, замечает Фидлер, другие стороны коммуникации у детей с синдромом Дауна на ранней стадии развития являются нарушенными. В частности, у них имеются проблемы невербального обращения к другому с просьбами.

## Социально-эмоциональное развитие

Многие люди с синдромом Дауна, несмотря на нарушения речи, демонстрируют сравнительно хороший уровень социальной адаптации. Они, например, довольно хорошо ориентируются в вопросах развития взаимоотношений с окружающими. В одной из работ, на которое ссылается Фидлер, сообщается, что проведенное группой ученых исследование показало, что у большинства детей с синдромом Дауна были констатированы дружеские взаимоотношения со сверстниками. Отмечается также, что дети с синдромом Дауна проявляют больше

эмпатии, чем дети с другими нарушениями развития, демонстрируя в стрессовых ситуациях более выраженные просоциальные реакции.

Но при этом исследователями выявлено, что дети с синдромом Дауна могут «злоупотреблять» социальными навыками (чрезмерно их использовать) для компенсации слабых сторон своего развития. Например, когда маленьким детям с синдромом Дауна предлагают выполнить трудное задание, они демонстрируют поведение, которое можно расценить как попытку переключить внимание с себя на педагога. Дженнифер Уишарт (Jennifer Wishart) в своих многочисленных публикациях по вопросам когнитивного развития и личностной мотивации детей с синдромом Дауна отмечает такие приемы, как «представление для публики» или милые уловки, уводящие от задания, то есть стремление вовлечь педагога, эксперта в социальное взаимодействие.

Анализ других работ позволил Фидлер отметить, что дети 5–12 лет с синдромом Дауна улыбаются чаще, чем дети с другими синдромами, для которых также характерна умственная отсталость. Однако этот феномен – повышенная частота улыбок – исчезает по мере того, как подростки с синдромом Дауна становятся взрослыми.

### Предвестники в раннем детстве

Некоторые особенности социально-эмоционального развития детей с синдромом Дауна присутствуют уже в младенчестве. Способность к зрительному подражанию в младенчестве, по словам Фидлер, описывается как свидетельство «врожденной социальной компетентности». При изучении того, как и на что смотрят дети на ранних этапах развития, обнаружено, что младенцы с синдромом Дауна смотрят на своих мам дольше обычных детей даже в возрасте четырех месяцев, а это – поведение, которое способствует формированию взаимоотношений с окружающими. Эти факты подтвердились также в других работах. Так, Ганн и др. (Gunn, P., Berry, P., & Andrews, R. J. (1982). *Looking behavior of Down syndrome infants*. *American Journal of Mental Deficiency*, 87, 344–347) пишет, что шести-девятимесячные младенцы с синдромом Дауна около половины всего времени взаимодействия смотрят на мать, а, по свидетельству других авторов, наблюдавших ими дети в потенциально опасных ситуациях смотрели на родителей дольше.

Фидлер приводит и другие свидетельства социальной компетентности детей с синдромом Дауна. Так, в младенчестве при взаимодействии с людьми четырехмесячные дети произносят больше мелодических, больше гласных и эмоционально окрашенных звуков, чем при игре с предметами. В возрасте 17,5 месяцев младенцы реагируют на просьбы матери так, как обычные дети. В незнакомой ситуации 2-летние дети с синдромом Дауна в отсутствии матери демонстрируют состояние дистресса – с плачем или без плача, –



часто и продолжительно поглядывают на дверь, то есть проявляют поведение, которое квалифицируется авторами исследования как схожее с поведением обычных малышей. Дети раннего и дошкольного возраста с синдромом Дауна проявляют компетентность и в ситуациях невербального социального взаимодействия. По сравнению с обычными детьми, они производят больше игровых действий, лучше соблюдают очередность в игре, чаще приглашают других к совместным действиям и показывают им предметы. В поведении детей с синдромом Дауна есть один, возможно, особенно интересный аспект – способность передавать положительные эмоции.

## Двигательное развитие

Еще одна особенность развития взрослых с синдромом Дауна, в которой проявляются нарушения, – трудности в управлении положением различных частей тела в позе и в движении (недостаточность постурального контроля\* – Джоблинг (Jobling, A. (1998). *Motor development in school-aged children with Down syndrome: A longitudinal perspective. International Journal of Disability, Development and Education*, 45, 283–293) в своем исследовании отмечает, что 10–16-летние подростки обнаруживают специфические нарушения в двигательной сфере: трудности при выполнении задач, требующих использования навыков крупной моторики (например, таких, как сесть и встать), а также трудности осуществления тонко дифференцированных движений конечностями и пальцами. Аналогичные нарушения были выявлены в заданиях на произвольную регуляцию движений. Однако, по свидетельству Джоблинга, в других областях, таких, как зрительно-моторный контроль, дети с синдромом Дауна могут проявлять себя в соответствии с возрастом.

### Предвестники в раннем детстве

У большинства детей младенческого и раннего возраста с синдромом Дауна наблюдается значительное отставание в двигательном развитии по сравнению с обычными детьми. При этом многие авторы отмечают более медленное прохождение всех стадий в развитии двигательных функций и больший разброс показателей этого развития внутри одной группы, чем у их сверстников. Однако ряд исследователей, и в их числе Лаутеслагер (Лаутеслагер П. Двигательное развитие детей раннего возраста с синдромом Дауна. Проблемы и решения / Пер. с англ. О.Н. Ертановой при участии Е.В. Ключковой. – М., «Монолит», 2003) выявили качественные отличия в двигательном развитии детей с синдромом Дауна от нормы. Для младенцев с синдромом Дауна характерны аномальные двигательные паттерны, гипотония, повышенная подвижность суставов. Кроме того, в раннем возрасте у них часто наблюдается запаздывание появления и угасания рефлексов. Эти атипичные проявления становятся особенно заметными к концу первого года жизни.

Дмитриева (Dmitriev, V. (2001). *Early intervention for children with Down syndrome: Time to begin. Austin: Pro-Ed.*) выделяет четыре группы детей с синдромом Дауна, отличающиеся особенностями мышечного тонуса и двигательной активности.

Дети первой группы (15–25 %) обладают неплохим мышечным тонусом и к четырем месяцам демонстрируют такие базовые физические навыки, как контроль положения головы, перенос веса тела на ножки в условиях поддержки и поднятие корпуса с опорой на вытянутые руки. У детей второй и третьей групп (50–60 %) верхняя и нижняя части тела в двигательном отношении развиваются по-разному. Дети второй группы имеют сильную верхнюю часть спины, сильную шею, плечи и предплечья, но не могут переносить вес тела на ноги так, как это делают обычные дети. Для детей третьей группы характерны сильные нижняя часть корпуса и ноги, а верхняя часть корпуса: шея, голова, плечи и предплечья, – у них слабее. И, наконец, к четвертой группе (15–25 %) относятся дети со слабыми мышцами всего тела, с вялыми предплечьями и ногами и часто страдающие сердечно-сосудистыми заболеваниями. Эта классификация указывает на то, что, хотя в младенчестве у разных детей с синдромом Дауна двигательное развитие может иметь свои особенности, эта сфера для большинства таких детей представляет серьезную проблему и требует специальной терапии.

В отношении произвольных движений у детей с синдромом Дауна выявлены следующие особенности: когда малыш тянется к игрушке, в его движениях наблюдаются более заметные отклонения в точности и общей организации движения, чем у обычных младенцев. Фидлер исследовала вопрос, включает ли отставание в двигательном развитии у детей с синдромом Дауна недостаточность произвольной регуляции движений и связана ли она с адаптацией. По её данным, дети раннего возраста (два-три года), участвовавшие в исследовании, показали слабые результаты в серии на целенаправленное выполнение сложных двигательных заданий (например, таких, как потянуться к банке и взять пенопластовый шарик или нанизать бусины). Эта особенность оказалась характерной именно для синдрома Дауна и не может быть отнесена к нарушению развития вообще. Подобные же связи были обнаружены между произвольной регуляцией движений и бытовыми навыками, и это показывает, что недостаточность в произвольности двигательной функции при синдроме Дауна может быть связана не только с двигательными навыками, но также и с адаптацией в повседневной жизни.

## Личностная мотивация

Людей с синдромом Дауна часто характеризуют как обаятельных, они описываются как люди, пребывающие в основном в хорошем настроении и предсказуемые в своем поведении, но при этом менее активные, менее настойчивые и легче отвлекающиеся, чем другие. У многих людей с синдромом Дауна отмечается непостоянство мотивации. Как упоминалось выше, достаточно большое количество детей также демонстрируют пониженный уровень настойчивости в работе над заданиями и более частое использование поведения, уводящего от задания, что мешает его выполнению. Людей с синдромом Дауна иногда называют упрямыми, имея в виду качество, которое может быть причиной отказов от выполнения задания и некоторым образом обуславливать непостоянство результатов.

\* Постуральный контроль – управление положением различных частей тела в позе и в движении, коротко: механизм контроля за положением тела. Причинами его нарушений у людей с синдромом Дауна являются гипотония, особенности суставного аппарата, недоразвитие мозжечка.

### Предвестники в раннем детстве

Фидлер пишет, что некоторые научные исследования выявили существенные отличия в темпераменте детей с синдромом Дауна и их обычных сверстников в раннем младенческом возрасте – в два месяца и позже, в период от 12 до 36 месяцев. Отмечается, что дети с синдромом Дауна (в возрасте 30 месяцев) оцениваются как настроенные более позитивно, с более размеренным поведением и менее впечатлительные, чем другие дети одного с ними возраста. Эти данные согласуются с результатами многочисленных наблюдений за детьми постарше, в которых у детей с синдромом Дауна отмечалось более выраженное хорошее настроение и сниженная настойчивость по сравнению с их сверстниками. И все же около трети детей с синдромом Дауна, замечает Фидлер, в работе проявляли признаки трудного характера, возможно, предвестники упрямства и других поведенческих проблем.

Кроме того, маленькие дети с синдромом Дауна часто демонстрируют не согласующиеся между собой результаты при выполнении однотипных заданий, предлагаемых с относительно небольшим интервалом. Уишарт и ее коллеги (*Wishart, J. G., & Duffy, L. (1990). Instability of performance on cognitive tests in infants and young children with Down's syndrome. British Journal of Educational Psychology, 60, 10–22*) обнаружили, что дети с синдромом Дауна в возрасте от шести месяцев до четырех лет, выполняя одну и ту же серию заданий с разницей в две недели, демонстрируют в высшей степени непостоянные результаты. Авторы предположили, что это обусловлено проблемами мотивации или отказом полностью включиться в работу над заданиями.

Похожие результаты исследования Фидлер находит и у других авторов: младенцы с синдромом Дауна, успешно выполнившие задание один раз, реже, чем обычные дети того же возраста, добивались успеха повторно. У 20 % детей с синдромом Дауна при выполнении различных когнитивных заданий стабильность результатов была достаточно высокой, хотя 20 % из обследованных детей при этом показали некоторый регресс. Ученые предположили, что проявления регресса часто происходят из-за нежелания ребенка выполнять задание, отмечая, что мотивация может быть важным фактором при оценке развития ребенка с синдромом Дауна.

Согласно Уишарт, с самого раннего возраста выясняется, что дети с синдромом Дауна избегают возможностей усвоения новых навыков, мало пользуются уже усвоенными и не

в состоянии прочно ввести новые навыки в свою деятельность. Вместе с этим отмечается, что дети с синдромом Дауна чаще других стремятся прибегнуть к помощи окружающих, и это может быть также связано с меньшей настойчивостью. В процессе исследования произвольной регуляции движений было выявлено, что при выполнении заданий на извлечение предмета дети двух-трех лет с синдромом Дауна добивались существенно большей помощи от окружающих, чем другие дети. Подобные выводы содержатся и в других работах.

### Полный профиль раннего психомоторного развития

В дополнение к исследованию различных аспектов раннего развития детей с синдромом Дауна, немаловажным представляется исследование того, как соответствующие составляющие профиля развития соотносятся друг с другом. Действительно ли явная асинхрония в развитии наблюдается уже в раннем детстве? В недавнем исследовании Фидлер и ее коллеги описали различные сферы развития детей с синдромом Дауна, используя шкалу раннего развития Муллена. Были измерены показатели, характеризующие обработку зрительной информации, уровень развития экспрессивной речи, восприятия речи, мелкой и крупной моторики и социального развития. Эти показатели сравнивались с показателями, полученными при обследовании группы детей с другими нарушениями развития и группы обычных детей того же возраста.

Дети двух-трех лет в этом исследовании продемонстрировали относительно хороший уровень развития функции обработки зрительной информации и восприятия речи и отставание в развитии крупной моторики и экспрессивной речи, хотя важно отметить, что эти различия были невелики. Что касается навыков адаптивного поведения, проявляющихся в реальных жизненных ситуациях, то для их оценки использовались отчеты родителей. Согласно этим отчетам, дети с синдромом Дауна демонстрировали относительно хорошее владение социальными навыками и относительно слабое владение навыками коммуникации и моторики. Ученые сделали вывод, что общий профиль психомоторного развития ребенка с синдромом Дауна формируется к двум годам. Отражение именно этого профиля мы находим в описаниях психических особенностей и фенотипа поведения взрослых людей с синдромом Дауна.



Примечателен тот факт, что асинхрония отдельных линий психомоторного развития у взрослых с синдромом Дауна, значительна, но в раннем возрасте относительно невелика. Даже наиболее существенная, отмечаемая как основная, разница между экспрессивной речью и пониманием речи измеряется в среднем 2,5 месяцами. Работы, включающие в исследование детей постарше, показали, что расхождения между развитием различных функций могут быть гораздо больше. Но относительно малое расхождение в первые годы жизни важно с точки зрения раннего вмешательства. Поскольку различие в уровне развития отдельных функций в раннем периоде менее выражено, возможно, есть средство уменьшить расхождение в показателях развития этих областей и направить развитие потенциально слабых областей по оптимальному пути.

Понимая, как формируется и изменяется профиль психомоторного развития при синдроме Дауна в младенчестве и раннем детстве, можно попытаться спланировать вмешательство так, чтобы принимаемые меры отвечали не только текущим показателям, но и учитывали траекторию развития ребенка с данной генетической аномалией. Вместо того чтобы дожидаться, когда паттерн психомоторного развития с существенной асинхронией окончательно сформируется, лучше сосредоточить внимание на её предотвращении.

## **Разработка научно обоснованной программы ранней помощи на основе понимания профиля психомоторного развития**

В настоящее время в разных странах мира существует множество теоретических подходов к созданию программ ранней помощи детям с синдромом Дауна. Фидлер отмечает, что сравнительно недавно ученые предложили еще один подход, основой которого являются результаты исследований профиля психомоторного развития. Ее собственные исследования дают ей основание поддержать тех авторов, которые утверждают, что обучение и ранняя помощь могут быть более эффективными в том случае, если они нацелены конкретно на траекторию развития, характерную для того или иного синдрома. Подход, учитывающий профиль психомоторного развития, как замечает Фидлер, находится в русле более широкой системы взглядов на раннее вмешательство, которая предполагает необходимость принимать программные решения на основе теории развития.

Важность учета сензитивных периодов и раннего начала вмешательства в случае работы с детьми с синдромом Дауна уже была подтверждена. В одном из исследований, как пишет Фидлер, показано различие в уровне развития крупной и мелкой моторики, языковых и социальных навыков между детьми двух групп, разница в начале ранней помощи у которых составляет всего 2 месяца. В другой работе было показано, что младенцы, получавшие логопедическую помощь с рождения, развивались лучше, чем младенцы, которые были включены в программу ранней логопедической помощи в возрасте 3 или 6 месяцев.

Как утверждают ведущие западные специалисты в области раннего вмешательства, эффективность разных его видов

при синдроме Дауна все еще остается под вопросом. Проведение в жизнь просто какой-нибудь программы ранней помощи оказывается недостаточным для улучшения показателей развития. Более того, некогда популярные виды вмешательства (например, использование пищевых добавок) оказались неэффективными. По сведениям Фидлер, на сегодня оценок программ вмешательства, основанных на результатах исследования профиля психомоторного развития, в литературе нет. Она убеждена, что такая оценка потребует привлечения целого арсенала строго научных методов, которые использовались в аналогичных исследованиях в рамках других подходов. И все же есть предпосылки считать, что этот подход имеет твердую научную основу. Некоторые идеи, касающиеся раннего вмешательства, основанного на результатах исследования профиля психомоторного развития, приводятся в следующем разделе.

## **Развитие познавательной и речевой деятельности и вмешательство**

Зная о свойственных людям с синдромом Дауна преимуществах зрительно-пространственной обработки информации перед словесной, можем ли мы использовать это для улучшения показателей их развития? Предложения по использованию этого феномена уже обсуждались. Фидлер приводит следующее высказывание: «Обучение стратегиям должно опираться и сосредотачиваться на зрительно-слуховой и зрительно-моторной модальностях» (*Pueschel, S. R., Gallagher, P.L., Zartler, A.S., & Pezzullo, J.C. (1987). Cognitive and learning profiles in children with Down syndrome. Research in Developmental Disabilities, 8, 21–37*). Эти авторы отмечают, что стратегии обучения, больше использующие слуховое восприятие, могут приводить к фрустрации и препятствовать успешному процессу обучения. Действительно, последние исследования показывают, что дети с синдромом Дауна лучше реагируют на такую подачу учебного материала, которая наряду с речью включает и жесты (или другие зрительные подсказки), чем на исключительно вербальную стимуляцию. Пока, однако, было сделано относительно мало попыток использовать эту модальность для улучшения показателей развития. Одно из исключений – обучение детей с синдромом Дауна чтению на более ранних, чем обычно, этапах развития (*Buckley, S., Bird, G., & Byrne, A. (1996). Reading acquisition by young children. In B. Stratford & P. Gunn (Eds.), New approaches to Down syndrome (pp. 268–279). London: Cassell.*). Авторы полагают, что можно улучшить речь и память детей путем формирования раннего зрительного словаря\*. По их свидетельству, значение чтения выходит за рамки простой полезности этого умения. Чтение способствует развитию речевых навыков, слухового восприятия и памяти – слабых мест детей с синдромом Дауна.

За использование раннего зрительного словаря выступают также специалисты университета штата Вашингтон (*Oelwein, P. (1988). Preschool and kindergarten programs: Strategies for meeting objectives. In V. Dmitriev & P. L. Oelwein (Eds.), Advances in Down syndrome (pp. 131–158). Seattle, WA: Special Child Publications*). Они разработали модель программы обучения дошкольников с синдромом Дауна и другими задержками развития, считая, что раннее обучение навыкам чтения

\* Это методика так называемого «глобального чтения».

особенно полезно тем, кто обладает хорошими способностями к зрительному восприятию, но почти не говорит. В соответствии с их наблюдениями, рекомендуется 2–4 раза в неделю проводить короткие (5–7 минут) индивидуальные занятия по обучению чтению. Результаты проведения этой программы свидетельствуют о том, что: 1) зрительный словарь развивается при любом IQ; 2) уровень усвоения навыков чтения прямо связан с развитием уровня восприятия речи.

## Показатели развития речи

Фидлер разделяет мнение других специалистов о том, что повышенный риск дефицита экспрессивной речи у детей с синдромом Дауна должен служить аргументом для их автоматического включения в логопедические программы, которые необходимо начинать до того, как этот дефицит проявится совершенно полно. Один из перспективных приемов – постоянное положительное подкрепление вокализаций младенцев в возрасте от 2 до 8 месяцев, приводящее к увеличению числа вокализаций. Указывается также на полезность работы, направленной на улучшение артикуляции. Среди других предложений, которые выделяет Фидлер, – совет направить усилия на сложный переход от лепета к смысловой речи. Например, взрослым рекомендуется реагировать на доречевые вокализации ребенка фонетически близким словом, имеющим определенный смысл. Такие реакции помогут младенцу понимать осмысленные высказывания и воспроизводить их. Тот же автор предлагает использовать звуковые игры для облегчения формирования представления о связи звука и смысла. В первые годы жизни полезно знакомить ребенка с невербальными способами общения, такими, как жесты.

## Мотивационная ориентация, социальное функционирование и вмешательство

Развитие познавательной деятельности, речи и моторики во многом зависит от практики. Склонность детей с синдромом Дауна избегать выполнения упражнений приводит к увеличению различий между ними и другими детьми и сильно мешает развитию навыков адаптации.

С одной стороны, способность побуждать окружающих к оказанию помощи позволяет детям выполнять задания, которые иначе не были бы выполнены, что в первую очередь касается повседневных бытовых действий. С другой стороны, большая часть новых навыков трудна для усвоения, но процесс роста, настаивает Фидлер, предполагает определенные усилия по преодолению трудностей. Если дети с синдромом Дауна на ранних стадиях развития будут слишком часто пользоваться помощью других людей, они могут пропустить важные для их развития моменты приобретения раннего опыта преодоления трудностей.

Ниже представлены некоторые идеи, связанные с решением проблемы недостаточной мотивации у детей с синдромом Дауна. Во-первых, это использование приемов безошибочной учебы\*, которое может предотвратить уход от выполнения задания.

Для того чтобы помочь ребенку быть более настойчивым при выполнении задания, педагогам и родителям рекомендуется в течение одного занятия чередовать различные виды деятельности и при этом начинать и заканчивать работу теми заданиями, в которых проявляются сильные стороны ребенка – социальные навыки, понимание речи. В работе над навыками, которые даются с большим трудом, полезно использовать сильные стороны детей (например, отрабатывать двигательные навыки в контексте игры или социального взаимодействия).

Дмитриева в упоминавшейся выше книге высказывает мнение, что особенно полезным для детей с синдромом Дауна, которые демонстрируют непостоянство в результатах при выполнении одного и того же задания из-за недостатка мотивации, может быть прием вознаграждения желательного поведения. Регулярная положительная обратная связь может поддерживать мотивацию при выполнении трудного задания, особенно если принять во внимание ориентацию детей с синдромом Дауна на социальное взаимодействие.

Кроме того, следует стимулировать детей к использованию их социальных навыков для социальной адаптации. Фидлер в этой связи приводит совет вовлекать детей с синдромом Дауна в групповые сюжетные игры, которые облегчают формирование умений, связанных с налаживанием и поддержанием отношений с другими – необходимого условия для социальной интеграции и общего ощущения благополучия.

Кроме того, следует стимулировать детей к использованию их социальных навыков для социальной адаптации. Фидлер в этой связи приводит совет вовлекать детей с синдромом Дауна в групповые сюжетные игры, которые облегчают формирование умений, связанных с налаживанием и поддержанием отношений с другими – необходимого условия для социальной интеграции и общего ощущения благополучия.

## Общие рекомендации

Ориентация на понимание того, как формируется профиль психомоторного развития при синдроме Дауна, поможет практикам сфокусироваться на областях, в которых проявляются сильные стороны ребенка, как на «отправной точке» для вмешательства, которое нацелено на потенциально слабые области. В то время как вмешательство обычно направлено на слабые места, может быть, интересно рассмотреть разворачивающийся фенотип как отражение сильных сторон, как компенсаторный паттерн, сконструированный из областей наилучшей компетентности. Тогда вмешательство будет направлено на сильные стороны не менее, чем на слабые. По мнению Фидлера, это поможет людям с синдромом Дауна так построить жизнь, чтобы она высвечивала их таланты и интересы. К тому же целенаправленное развитие сильных сторон облегчит самостоятельное овладение другими, более трудными навыками.

Для успешного оказания ранней помощи детям с синдромом Дауна, эта помощь должна быть направлена и на развитие конкретного ребенка, и на его семью с ее окружением, и на взаимодействие мать-младенец. Фидлер еще раз обращает внимание читателей на тот факт, что ранняя помощь наиболее эффективна, если семья, обученная специалистом, активно помогает её осуществлению.

\* В англоязычных исследованиях «безошибочная учеба» – это принцип обучения, предполагающий представление информации, позволяющей уменьшить использование метода проб и ошибок и избегать ошибок. По свидетельству специалистов, люди с тяжелой степенью интеллектуальной недостаточности лучше учатся благодаря тому, что ошибок не происходит или их количество минимизируется. Этот подход позволяет учащимся испытать чувство успешности. Важно отметить, что безошибочная учеба – это не конкретный прием, а принцип обучения.

## Заключение

В обзоре научных исследований, представленном Фидлер, предлагается новый подход к организации системы ранней помощи, который должен быть основан, по мнению автора, на понимании особенностей формирования и изменения в онтогенезе особого профиля психомоторного развития, характерного для синдрома Дауна (то есть на знаниях об особой траектории развития детей с синдромом Дауна). При этом автор подчёркивает, во-первых, необходимость изучения возможностей использования сильных сторон в развитии ребёнка для компенсаторного развития его слабых сторон, и, во-вторых, необходимость работать не только с ребёнком, но и с его окружением, прежде всего – с семьёй, которая может быть главным помощником в реализации программ ранней помощи.

Данная позиция согласуется с принятыми в отечественной психологии и дефектологии особыми принципами и методами построения системы помощи людям с различными нарушениями (в том числе и генетическими синдромами), относящимся к разным возрастным группам: 1) принцип системного воздействия на дефект – основан на концепции системного подхода к анализу дефекта (по Л.С. Выготскому), – например, воздействие на нарушенную речь с опорой на другие психические функции – память, мышление, восприятие, воображение, эмоции и т. д.; 2) опора при обучении на всю психическую сферу человека в целом, а также и на отдельные хорошо функционирующие психические процессы, такие как память и внимание, мышление и воображение; 3) принцип учёта личности – восстановительное обучение – исходит из задач лечения человека, его развития, а не из задач изолированного

восстановления каких-либо умений; 4) опора на наиболее доступную форму деятельности – труд, игру, общение, – обучение в процессе труда, игра в процессе обучения; 5) помощь семьи / друзей в восстановительной работе.

Нужно отметить, что данные принципы (которые в настоящее время широко используются как в нашей стране, так и за рубежом) начали разрабатываться отечественными психологами ещё в тридцатые годы прошлого столетия. Прежде всего, это разработанные Л.С. Выготским, А.Н. Леонтьевым, А.Р. Лурией, П.Я. Гальпериным, А.В. Запорожцем представления о генезе и структуре высших психических функций (память, речь, восприятие, мышление и др.), учение о функциональной системе, концепция системной и динамической локализации высших психических функций в головном мозге. В отечественной психологии принят системный подход к оценке развития детей, при этом особое внимание уделяется взаимосвязи развития различных психических функций и особенно в раннем детстве (Л.С. Выготский).

Полагаем, что основная задача при создании системы помощи детям с синдромом Дауна и их семьям – это развитие таких детей и их интеграция в среду сверстников. Исходя из трудов Л.С. Выготского, нужно развивать ребёнка, не исправляя его отдельные недостатки, а создавая реальные жизненные ситуации и обстоятельства, направленные на укрепление и развитие свойственной данной личности ресурсных качеств. Поэтому данная статья будет несомненно интересной, полезной и информативной для всех людей, интересующихся проблематикой развития детей с синдромом Дауна или другими генетическими нарушениями.

