

СИНДРОМ ДАУНА

Междисциплинарный научно-практический журнал

XXI
ВЕК

3-2009

50 лет назад Жером Лежен выявил генетическую природу синдрома Дауна

Медицина

Психология

Педагогика

Интеграция
в общество

Творчество

Отечественный
и зарубежный
опыт

Новости

Анонсы



Уважаемые читатели!

Вот уже полвека нам доступны знания о генетической природе синдрома Дауна. Открытие Жерома Лежена коренным образом изменило подходы к пониманию особенностей носителей лишней 21-й хромосомы. Сегодня медицина не только продвинулась на пути хирургической и медикаментозной помощи людям с синдромом Дауна, но и стремится предсказать или даже предотвратить само появление ребенка с генетической аномалией, находя и изучая разнообразные предикторы неблагоприятного эмбриогенеза. Об этом рассказывают статьи зарубежных исследователей. Однако идеальные медицинские диагностические технологии вряд ли будут разработаны, а те, что используются сегодня, несовершенны и содержат достаточно значимые риски физиологического и психологического свойства – вплоть до связанной с ошибкой пренатальной диагностики потери здорового плода. Это порождает среди специалистов все больше возражений против отдельных методов пренатальной диагностики, приводя их к выводам о приоритетной роли психосоциальной помощи семье и ребенку. Научная аргументация в пользу этой точки зрения представлена в дискуссионной статье английских ученых Фрэнка и Сью Бакли.

За рубежом технологии социальной реабилитации людей с синдромом Дауна сегодня разрабатываются и реализуются, пожалуй, не менее активно, чем медицинские. В России же это только первые ростки. Но они настолько успешные и показательные, что заслуживают широкого распространения и поддержки. Вот почему мы подробно рассказали об эффективных формах социальной интеграции молодых людей с тяжелыми нарушениями развития, осуществляемых в Пскове, и о ведущей московской организации, вот уже 20 лет реализующей широкий спектр психолого-педагогических, реабилитационных, обучающих и социальных программ, – Центре лечебной педагогики. О новых технологиях обучения и социализации людей с синдромом Дауна рассказывают публикуемые в этом номере журнала практико-ориентированный материал по развитию речи и очерк о потряса-



ющих достижениях в изобразительном искусстве взрослых людей с синдромом Дауна из Мексики.

Несмотря на эти успехи, в отношении общества к людям с генетическими аномалиями сохраняется много деструктивных и дискриминирующих стереотипов. К сожалению, с ними сталкиваются даже самые беспомощные – младенцы с синдромом Дауна, находящиеся в домах ребенка. В самые важные с точки зрения развития годы своей жизни они не получают необходимого тепла, участия, радости от общения, что снижает их возможности на пути дальнейшей абилитации и усиливает социальную и психическую дезадаптацию. Эти темы обсуждаются в материалах, посвященных воспитанию детей с синдромом Дауна в домах ребенка. Понимание существующих в данной области проблем делает актуальными вопросы подготовки кадров и, шире, изменения социальных стереотипов и предрассудков, все ещё живущих в общественном сознании.

Мы надеемся, что наш журнал будет этому способствовать.

Мы благодарим британский фонд «OAK Foundation» за финансовую помощь в подготовке и публикации 2-го и 3-го номеров журнала.

Н. А. Урядницкая

К сведению авторов

Журнал «Синдром Дауна. XXI век» публикует материалы следующего характера:

- описания российских и зарубежных научных исследований и методических разработок по проблемам синдрома Дауна. Статьи могут подробно анализировать конкретные проблемы или носить обзорный характер. Материалы, посвященные подробному рассмотрению тех или иных аспектов, должны опираться на современную научную базу и давать ясное представление об эффективности применения описываемых подходов в практической работе. Статьи должны быть понятны широкому кругу специалистов. Желательно дать к ним иллюстрации;
- описания личного профессионального опыта, наработок организаций, осуществляющих поддержку людей с синдромом Дауна. Короткие сообщения могут иметь формат писем;
- развернутую информацию о новинках профильной научной и учебной литературы, программного обеспечения, электронных, в том числе интернет-ресурсов. Материал необходимо снабдить полным описанием представляемых документов;
- новостные материалы, анонсы крупных форумов, выставок и других мероприятий.

Использованная литература приводится в конце статьи по порядку упоминания или по алфавиту, а отсылки к ней заключаются в квадратные скобки в строку с текстом. Персоналии даются с инициалами.

К статье должны прилагаться краткая аннотация и следующие сведения об авторе: ФИО (полностью); ученая степень и звание; место работы и специальность; сфера научных интересов; основные публикации (название, место и год издания); контактный телефон и/или адрес электронной почты.

Все присланные материалы оцениваются редколлегией, по рекомендациям которой, в случае принятия их к публикации, автор может доработать текст. Издатель оставляет за собой право самостоятельно редактировать статьи в тех случаях, когда график подготовки журнала к печати исключает возможность работы с автором.

Редакция будет рада письмам читателей, содержащим отзывы на опубликованные материалы или выражающим их собственные взгляды и опыт.

Материалы для публикации в журнале присылайте по электронной почте (SDXXI@downsideup.org) или заказной бандеролью по адресу: 105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14а. Журнал «Синдром Дауна. XXI век».

SDXXI@downsideup.ru

Журнал основан в 2008 году,
выходит 2 раза в год

2009, № 2(3)

Издатель:

НО «Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»»

Главный редактор **Н. А. Урядницкая**

Редакционная коллегия:

Н. С. Грозная (зам. главного редактора),

П. Л. Жиянова, Г. Ю. Одинокова, Н. Ф. Ригина, Н. А. Семенова

Редакционный совет:

А. Ю. Асанов, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой медицинской генетики Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова;

С. Бакли, почетный профессор факультета психологии Портсмутского университета (Великобритания), директор научно-исследовательских программ Международного фонда содействия образованию детей с синдромом Дауна (Down Syndrome Education International);

Н. П. Бочков, доктор медицинских наук, профессор, действительный член РАМН;

М. В. Гордеева, председатель правления Фонда поддержки детей, находящихся в трудной жизненной ситуации;

В. И. Лубовский, доктор психологических наук, профессор МГППУ, действительный член РАО;

А. М. Панов, исполнительный директор Международной общественной благотворительной организации «Центр народной помощи «Благовест»»;

Ю. А. Разенкова, кандидат педагогических наук, доцент, заведующая лабораторией содержания и методов ранней диагностики и специальной помощи детям с выявленными отклонениями в развитии Института коррекционной педагогики РАО

Редактор **О. Я. Литвак**

Дизайн макета **И. П. Мамонтова**

Верстка **В. И. Рохлин**

Тираж **1500** экз.

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия (свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-29964 от 17 октября 2007 г.)

Распространяется бесплатно

Для внесения в базу данных рассылки организации могут обращаться в редакцию по электронной почте: SDXXI@downsideup.org или по адресу издателя:

105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14а

Тел.: (499) 367-1000, факс: (499) 367-2636

E-mail: downsideup@downsideup.org

Адрес сайта: www.downsideup.org

Жером Лежен: благая весть о жизни

А. И. Булгакова,
Н. С. Грозная



От распределения частиц до организации живого, от материи к разуму, от биологического родства до любви к человеку единая нить протягивается сквозь бесчисленное разнообразие форм, единая мысль и единая цель – благая весть о жизни.

Ж. Лежен

Жером Лежен родился 13 июня 1926 года в пригороде Парижа Монруж. По свидетельству биографов, в возрасте 13 лет Жером открыл для себя произведения Паскаля и Бальзака, которые оказали заметное влияние на его дальнейшую жизнь. Юношу захватил образ доктора Бенасси, героя романа Бальзака «Деревенский доктор», и у него появилось желание стать врачом, работать в деревне, помогая больным и обездоленным. После войны Лежен всецело отдался изучению медицины в Парижском университете. 15 июня 1951 года он успешно защитил дипломную работу, и в тот же день определилось его будущее, которое он ранее планировал совсем иначе. Один из его преподавателей, генетик Раймонд Турпин, предложил Лежену работать вместе с ним в Национальном центре научных исследований Франции (CNRS). Одна из главных тем, которыми занимался Турпин, была связана с изучением монголизма (так тогда называли синдром Дауна). По словам современников, Лежен с самого начала своей медицинской карьеры стремился помогать детям с интеллектуальной недостаточностью. Среди его пациентов было немало детей с синдромом Дауна, которые в то время часто воспитывались в сиротских учреждениях, где были лишены необходимой медицинской помощи. Многолетний интерес Лежена к проблеме умственной отсталости, стремление найти пути помощи пациентам с синдромом Дауна, а также живой отклик на современные ему научные и технические достижения привели ученого к одному из главных его открытий – выявлению хромосомной природы синдрома Дауна.

В середине 1950-х годов появилась техническая возможность более точного исследования хромосом человека с помощью аппаратуры нового типа. Именно благодаря этой возможности шведские исследователи Дж.-К. Тио и А. Леван в 1956 году установили, что в норме клетка человека содержит 23 пары хромосом. На встрече ученых в Копенгагене, где Леван доложил об этом открытии, присутствовал и Лежен. В июле 1958 года, исследуя образцы ткани монголоидного ребенка, Жером Лежен обнаружил наличие дополнительной хромосомы в 21-й паре. В 1959 году в периодическом издании докладов Французской академии наук Лежен вместе со своими коллегами Мартой Готье и Раймондом Турпином представил описание этого исследования, в результате которого было установлено, что синдром Дауна обусловлен трисомией 21-й хромосомы. До этого ученые не рассматривали возможность того, что причиной специфических заболеваний, считавшихся ранее просто врожденными, могут быть хромосомные aberrации. Именно тогда родилось название диагноза – «трисомия-21», в котором впервые отразилась связь между умственной отсталостью и хромосомной аномалией.

После опубликования своего открытия Лежен на протяжении всей дальнейшей жизни активно отстаивал необходимость уважения человеческого достоинства людей с синдромом Дауна и заботы о них. Талантливый ученый, он был также мыслителем и философом с твердой жизненной позицией. Будучи убежденным противником аборт, Лежен на

многочисленных научных конференциях не боялся идти вразрез с мнением коллег, которых не раз ставил в тупик, отстаивая свои ценности и идеалы.

Лежен считал, что в будущем хромосомные аномалии будут корректироваться средствами генной терапии. Французский ученый положил начало тем исследованиям, которые в наши дни получили бурное развитие. Дэвид Паттерсон, один из самых известных современных генетиков, занимающихся данной проблемой, президент Института Элеоноры Рузвельт – исследовательского центра в Денвере (США), пишет: «Он проявлял глубокую озабоченность положением и состоянием здоровья людей с синдромом Дауна и пытался использовать свое открытие и открытия других ученых, чтобы помочь им». В настоящее время доктор Паттерсон руководит крупномасштабными исследованиями механизмов влияния генов лишней хромосомы на развитие людей с синдромом Дауна. «Мы сейчас находимся на пороге новой эры, когда можно будет использовать информацию о генах для смягчения определенных проблем, с которыми сталкиваются люди с синдромом Дауна и их семьи», – сказал он совсем недавно, в августе этого года, на 10-м Всемирном конгрессе по синдрому Дауна в Дублине.

Достижения Жерома Лежена выходят за рамки исследований, касающихся синдрома Дауна. Генетик и педиатр, док-



Фонд Жерома Лежена

Адрес: 37 rue des Volontaires 75725 Paris cedex 15 France

E-mail: fjl@fondationlejeune.org

[Http://www.fondationlejeune.org/index.php?option=com_content&task=view&id=12&Itemid=27&limit=1&limitstart=0&lang=en](http://www.fondationlejeune.org/index.php?option=com_content&task=view&id=12&Itemid=27&limit=1&limitstart=0&lang=en)

тор естественных наук, профессор, член Французской академии медицины, Королевского медицинского общества Англии, Американской академии искусств и наук, Лежен был пионером таких фундаментальных направлений генетики, как математическая генетика, влияние ионизирующей радиации на геном, преждевременное старение, раковые линии, клональная эволюция. Лежену принадлежит выявление причины синдрома, известного под названием «синдром кошачьего крика». Он был профессором генетики и руководителем исследований в области фундаментальной генетики на медицинском факультете парижского университета имени Рене Декарта, возглавлял отделение фундаментальной генетики парижской детской больницы. Научные изыскания Ж. Лежена были отмечены премиями и наградами. Он является лауреатом премий Французской академии наук, премии Дж. Кеннеди (Вашингтон, 1962 г.) и высшей мировой награды за работы в области генетики, присуждаемой Американским обществом генетиков (1969 г.). Награжден французским орденом «За выдающиеся заслуги».

Даже в последние недели своей жизни, умирая от рака, он не переставал трудиться, изучая канцерогенез. Жером Лежен умер в Париже 3 апреля 1994 года в возрасте 67 лет.



Пренатальная диагностика хромосомных аномалий плода

А. Ю. Асанов, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой медицинской генетики Московской медицинской академии им. И. М. Сеченова

В самом общем понимании термин «пренатальная диагностика» (от лат. *пре* – до, *натал* – относящийся к рождению) означает диагностику заболеваний у эмбриона или плода в период внутриутробного развития ребенка. Полученная информация помогает семье принять оправданное решение о дальнейшей судьбе текущей беременности, в том числе о ее прерывании либо сохранении. В последнем случае результаты пренатальной диагностики (ПД) помогают врачам правильно определить характер и направление медикаментозного сопровождения беременности, лечения ребенка, сделать выбор наиболее эффективных методов психологической поддержки и подготовки родителей к появлению на свет больного ребенка.

В случае принятия решения о прерывании беременности результаты ПД могут сыграть важную роль в оценке риска повторного рождения больного ребенка.

Методы ПД подразделяются на прямые, когда исследованию подвергается непосредственно плод или его провизорные органы (клетки плодных оболочек, плаценты), и непрямые, когда объектом исследования является беременная женщина. Прямые методы, в свою очередь, могут быть инвазивными (оперативными) и неинвазивными.

Основное назначение непрямых методов – выявление женщин из групп высокого риска для дальнейшего тщательного обследования инвазивными методами.

К непрямым методам относится определение в сыворотке крови беременной женщины уровня сывороточных маркеров: альфа-фетопroteина (АФП), хорионического гонадотропина человека (ХГЧ), несвязанного эстриола и ассоциированного с беременностью плазменного белка А (РААР-А).

Прямые неинвазивные методы включают ультразвуковое исследование плода, магнитно-резонансную томографию, рентгеновское исследование (редко), позволяющие визуально оценить состояние плода и выявить различные внешние и внутренние аномалии развития.

К прямым инвазивным методам относят биопсию хориона (срок проведения – 8–11-я неделя беременности), амниоцентез (15–22-я неделя), кордоцентез (16–22-я неделя), плацентоцентез и другие. С помощью этих методов стало возможным проведение исследования непосредственно клеток плода или плодных оболочек и, таким образом, постановка диагноза еще до рождения ребенка. Амниоцентез и анализ ворсин хориона являются достаточно точными, но при их проведении риск гибели здорового ребенка составляет 1–1,5 %. Однако даже эти процедуры могут иметь ложноположительные результаты, приводя к прерыванию беременности, плод которой не имел хромосомной аномалии.

Число заболеваний, для которых возможна ПД, постоянно увеличивается. Среди них немалую долю составляют хромосомные болезни. Частота хромосомных нарушений среди новорожденных составляет примерно 1 %, при этом самой

частой хромосомной болезнью является трисомия по 21-й хромосоме, или синдром Дауна. Синдром Дауна диагностируется примерно с равной частотой (1 на 600–700 новорожденных) в различных странах, это не зависит ни от расовой, этнической или конфессиональной принадлежности, ни от социально-экономических характеристик семьи. Выявлена зависимость от возраста матери: чем старше женщина, тем выше вероятность рождения больного ребенка. Так, частота рождения ребенка с синдромом Дауна у женщин в возрасте 22 лет составляет 1 на 1 500, а в возрасте 45 лет – 1 на 30 новорожденных.

Постепенное улучшение качества и увеличение продолжительности жизни людей с синдромом Дауна, возможности их социальной и экономической самостоятельности порождают новые проблемы этического и социально-экономического характера. В этой связи высказываются опасения, что применение пренатальной диагностики может привести к сокращению социальных программ для людей с синдромом Дауна.

В ряде стран Западной Европы проведены исследования, подтверждающие существование социального неравенства при прохождении пренатальной диагностики, а также связанных с ним различий в принятии решений о прерывании или сохранении беременности после установления неблагоприятного диагноза. Показательны в этом смысле результаты исследований, которые проводились во Франции среди женщин с разным социальным и профессиональным статусом. Они представлены в статье «Социальное неравенство и пренатальная диагностика: опыт Франции», опубликованной в данном номере журнала.

Основными задачами пренатального скрининга являются определение вероятности рождения ребенка с синдромом Дауна у конкретной женщины и помощь родителям в принятии решения о необходимости и допустимости дополнительных диагностических обследований, которые сами по себе сопряжены с некоторым риском для еще не родившегося ребенка.

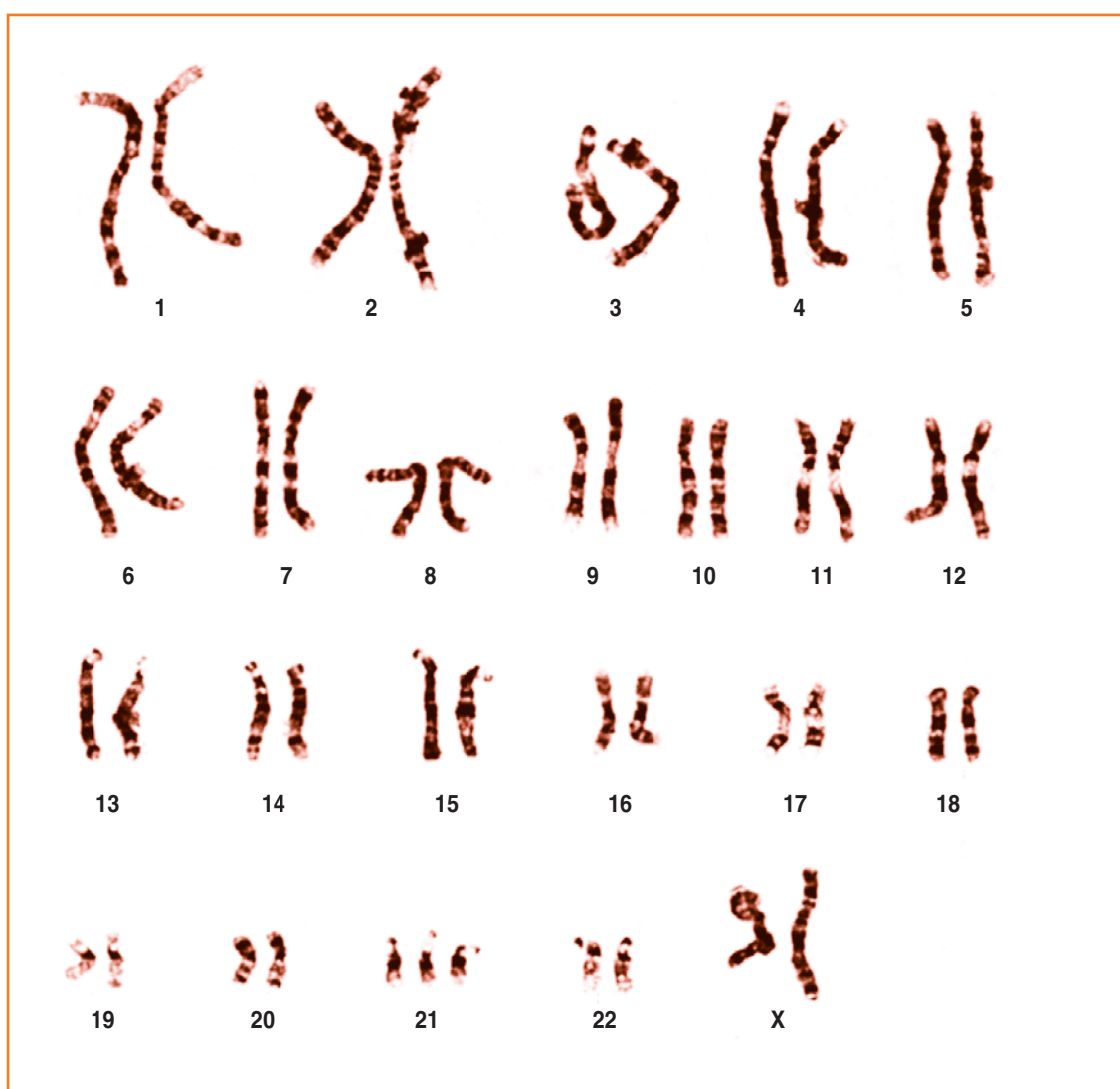
Практика скрининга ежегодно предотвращает появление на свет определенного числа детей с синдромом Дауна, но в то же время приводит к потерям здоровых детей. Пренатальный диагноз имеет некоторую степень погрешности. Эта тема подробно рассматривается на страницах нашего журнала в статье известных английских специалистов Сью и Фрэнка Бакли.

В целом мировая медицинская практика свидетельствует о том, что необходимо развивать неинвазивные методы исследования хромосомных аномалий для уменьшения в результате вмешательств потерь здоровых детей и облегчения выбора, стоящего перед будущими родителями в случае неблагоприятного диагноза.

Один из таких методов, так называемый сортинг, недавно представлен учеными Стэнфордского университета (США)¹. Метод, который в настоящее время находится на стадии клинических испытаний, построен на исследовании множества сегментов ДНК плода из материнской крови и статистическом анализе полученных результатов. Это позволяет оценить представительство каждой хромосомы в образцах ДНК. Если у плода имеется лишняя хромосома, как в случае синдрома Дауна (трисомия по 21-й хромосоме) или синдрома Эдвардса (трисомия по 18-й хромосоме), то генетический материал этих хромосом будет представлен в избытке, что позволит

диагностировать соответствующее генетическое нарушение. Кроме того, поскольку метод построен на статистической обработке большого количества фрагментов, он поможет избежать ошибок, связанных с мозаичностью. Правда, для внедрения метода в широкую практику необходимо добиться существенного снижения стоимости его применения. Тем не менее, ученые считают, что за данным методом будущее, так как он дает возможность уверенно диагностировать анеуплоидию (аномалии числа хромосом) на ранних сроках беременности без применения инвазивных процедур.

¹ Noninvasive diagnosis of fetal aneuploidy by shotgun sequencing DNA from maternal blood / H. C. Fan, Y. J. Blumenfeld, U. Chitkara, L. Hudgins, S. R. Quake // The Proceedings of the National Academy of Sciences of the USA. 2008. Vol. 105, № 42. P. 16266–16271. URL: <http://www.pnas.org/content/105/42/16266.full>



Кариотип человека с синдромом Дауна

Скрининг на синдром Дауна: несправедливая смерть и жизнь по праву

Фрэнк Бакли, Сью Бакли, Международный фонд содействия образованию детей с синдромом Дауна (Down Syndrome Education International)¹

Пренатальный скрининг на синдром Дауна ежегодно охватывает миллионы беременных женщин во всем мире. Его решающая способность довольно низка, поэтому в случае положительного результата становится необходимым проведение инвазивных диагностических процедур, связанных с дополнительным риском для еще не родившегося ребенка. Прямым следствием их применения, наряду с выявлением генетических аномалий, является потеря многих детей, которые на самом деле не имели синдрома Дауна.

По нашим оценкам, современная практика скрининга в Англии и Уэльсе ежегодно предотвращает появление на свет примерно 660 детей с синдромом Дауна, но в то же время приводит к потере 400 детей, у которых нет этого синдрома. Хотя пренатальный диагноз стали ставить чаще, он не дает полной гарантии и по-прежнему рождается немало детей с синдромом Дауна (за 15 последних лет отмечен даже 25%-ный рост числа новорожденных с такой хромосомной аномалией).

¹ Buckley, F., Buckle, S. Wrongful deaths and rightful lives – screening for Down syndrome // Down Syndrome Research and Practice. 2008. Vol. 12, Iss. 2. P. 79–86. URL: www.down-syndrome.org/research-practice



Качество жизни людей с синдромом Дауна продолжает улучшаться. Во многих странах они стали жить дольше и достигать в жизни большего, чем когда-либо ранее. Количество новорожденных с синдромом Дауна продолжает расти, а средняя продолжительность жизни людей с данным видом генетической аномалии сейчас достигает 60 лет. В соответствии с этим приоритеты в научных исследованиях и практике должны быть сдвинуты с профилактики рождений людей с синдромом Дауна на улучшение медицинской помощи, образования, а также на их поддержку на протяжении всей жизни. Мы полагаем, что генетический скрининг на умственные и физические способности должен пройти через широкое публичное обсуждение, прежде чем новые технологии пренатальной диагностики и секвенирования (расшифровки) генома станут доступны широкому кругу пациентов.

Согласно рекомендациям Американского колледжа акушеров и гинекологов, всем беременным женщинам в США должна быть предоставлена возможность пренатального скрининга на сроке беременности до 20 недель с предпочтением скрининга в первом триместре беременности. Ранее Национальный институт клинического мастерства Великобритании (NICE) рекомендовал обеспечить для всех женщин в первом триместре беременности возможность комбинированного тестирования, включая ультразвуковое обследование и анализы крови. В Шотландии недавно было объявлено, что комбинированный тест будет доступен для всех беременных женщин к марту 2011 года.

Пренатальный скрининг нацелен на то, чтобы оценить шансы конкретной женщины на рождение ребенка с синдромом Дауна и помочь родителям принять решение о том, надо ли проводить дополнительные диагностические обследования, которые сопряжены с некоторым риском для еще не родившегося ребенка. Этот процесс становится для большинства пар непростым, так как включает значительную долю неопределенности и подвергает испытанию их личностные ценности и установки.

Большинство исследований вплоть до настоящего времени было посвящено анализу точности оценок, получаемых на основе конкурирующих методик скрининга. Вместе с тем явно недостаточно изучено, в какой степени эти процедуры помогают людям принимать осознанное решение и как они влияют на общее благополучие родителей и детей. Проводились лишь отдельные исследования качества жизни людей с синдромом Дауна и тех дополнительных проблем, с которыми им приходится сталкиваться в жизни в связи с их состоянием.

Национальный институт клинического мастерства Великобритании в обзоре по этой теме констатирует: «Высокодоверительные данные указывают, что беременные женщины не имеют достаточных знаний для того, чтобы принять осмысленные решения, которые необходимы в отношении скрининга на синдром Дауна». Некоторые специалисты-медики, по-видимому, неправильно понимают результаты тестов скрининга, так что вряд ли стоит удивляться тому, что многим беременным женщинам «особенно трудно осознать, какой смысл заключен в вычислении степени риска».

Кроме того, данные исследований, проведенных в США и Испании, подтверждают предположение, что во многих

странах система медицинской помощи и поддержки, предоставляемых людям с данным диагнозом, явно недостаточна.

Консультирование может оказывать отсроченное влияние на качество жизни людей с синдромом Дауна и их близких. Современная практика скрининга потенциально способна отрицательно воздействовать на материнское отношение к ребенку, вызывая страх, пагубный для его развития. Не исключены и нежелательные психологические последствия для некоторых супружеских пар, остановивших свой выбор на селективном прерывании беременности. Эти неблагоприятные эффекты пренатального скрининга не подвергались таким суровым проверкам, как собственно различные его методики.

Гуманитарные и экономические издержки скрининга часто противопоставляются «бремени» и «стрессу», которые накладывает на семью наличие ребенка с синдромом Дауна. Однако исследования, проведенные в семьях, где воспитываются дети с синдромом Дауна, показали, что большинство родителей хорошо справляются с этой ситуацией и связывают с нею не только проблемы, но и позитивные моменты. В исследованиях такого рода обнаружены положительные воздействия на многих сиблингов, растущих в одной семье с ребенком, имеющим синдром Дауна.

Пренатальный скрининг представляет собой обширное поле деятельности для поставщиков соответствующих тестов и вспомогательных услуг. По расчетам специалистов в настоящее время в Англии и Уэльсе при отсутствии скрининга с синдромом Дауна рождался бы в среднем 1 из 500 живорожденных детей. Потенциальный же рынок для тестов скрининга в Англии и Уэльсе ежегодно составляет почти 700 000 беременностей. Многие биохимические маркеры, используемые при скрининге, подлежат патентованию. И существует обеспокоенность по поводу влияния интересов определенного круга лиц на процесс исследований и формирование политики организаций, предоставляющих услуги и программное обеспечение, связанные со скринингом.

«Сегодня главная движущая сила расширения практики скрининга исходит от медицинских агентств, а не от простых людей и не является результатом демократических дебатов. По поводу скрининга в Великобритании не проводилось парламентских дискуссий и не принималось никаких законов. Политику формулируют консультативные советы, которые выпускают руководящие указания. В медицинской литературе подчеркивается необходимость профилактики страданий и предоставления родителям определенного выбора, связанного с возможностью прервать патологическую беременность. Оказывая давление на общество, органы здравоохранения приводят экономические аргументы: необходимо снизить «пожизненные расходы на медицинскую помощь» людям с синдромом Дауна, избежать дорогостоящих судебных разбирательств по поводу «нежелательного рождения» детей, которым не был поставлен диагноз, и разработать более дешевые, хотя также экономически рентабельные, технологии скрининга»².

Итак, каким же образом обстоит дело в современной практике скрининга?

² Alderson, P. Prenatal screening, ethics and Down's syndrome: a literature review // Nursing Ethics. 2001. Vol. 8, № 4. P. 360–374.

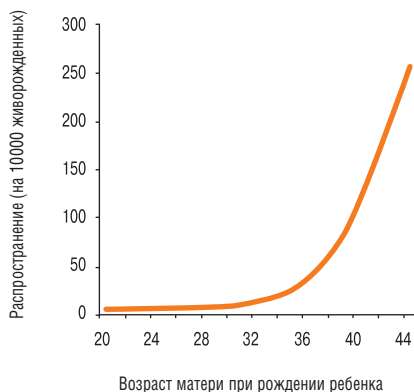


Рис. 1. Зависимость распространения синдрома Дауна среди новорожденных от возраста матери

Вероятность рождения ребенка с синдромом Дауна увеличивается с возрастом матери, резко повышаясь у женщин старше 30 лет. Следовательно, возраст матери является ключевым фактором, определяющим распространенность синдрома Дауна среди новорожденных в любой конкретной популяции

Теоретическая модель пренатального скрининга

Возраст матери является четким предиктором рождения ребенка с синдромом Дауна (рис. 1). Исторически инвазивную диагностику предлагали матерям старше 35 лет, для которых только фактор возраста уже повышал вероятность рождения ребенка с синдромом Дауна (более чем до 1 на 350 живорожденных детей). Для таких матерей риск рождения ребенка с синдромом Дауна примерно соответствует риску потерять здорового ребенка в результате диагностических процедур. Логическое обоснование такого подхода состояло том, что риск рождения ребенка с синдромом Дауна, примерно соответствующий риску потери здорового ребенка или превышающий его, «оправдывает» инвазивные диагностические процедуры.

В 1980-е годы было выявлено, что в крови женщины, вынашивающей ребенка с синдромом Дауна, как правило, имеются определенного рода маркеры, которые отсутствуют в крови женщин, вынашивающих здоровых детей. Это открытие привело к попыткам улучшить скрининг, основывая его не только на возрастных показателях, но и на анализе этих маркеров в образцах крови матерей. С тех пор в попытках усовершенствовать скрининг беременности на синдром Дау-

на, сделать его более точным применялись разные комбинации маркеров в сочетании с ультразвуковыми измерениями плода.

Разрешающая способность тестов скрининга такова, что они дают возможность лишь оценить шансы рождения ребенка с синдромом Дауна. Полученные оценки разделяют на «положительные» (высокий риск) и «отрицательные» (низкий риск), причем на основании этих оценок обычно принимают решение о проведении инвазивной пренатальной диагностики. Возможны четыре исхода скрининга: истинноположительный, ложноположительный, истинноотрицательный и ложноотрицательный (рис. 2). Тем матерям, у которых скрининг дал положительный результат, рекомендуют рассмотреть вопрос о проведении пренатальной диагностики инвазивными методами. Поскольку инвазивные процедуры сопряжены с определенным риском прерывания беременности, стратегические установки скрининга направлены на сведение к минимуму ложноположительных результатов. В то же время желательно довести до максимума показатели выявления синдрома.

Таким образом, «граница отсечения риска», то есть рубез, разделяющий результаты скрининга на положительные и отрицательные, представляет собой, по существу, произвольную величину, балансирующую между степенью выявления



Рис. 2. Процесс скрининга, возможные исходы и показатели точности

Степень выявления (доля случаев, когда тесты скрининга позволили точно идентифицировать состояние плода): $\text{ИПР} / (\text{ИПР} + \text{ЛОР}) = 85 \%$. Степень ложноположительных результатов (доля случаев, когда тесты скрининга ошибочно дали положительный результат при отсутствии синдрома Дауна у ребенка): $\text{ЛПР} / (\text{ЛПР} + \text{ИОР}) = 6,7 \%$. Шансы для плода быть фактически пораженным при положительном результате скрининга: $\text{ИПР} / \text{ЛПР} = 1 : 20$ (цифры иллюстративные)

синдрома и степенью ложноположительных результатов (рис. 3, а). Более высокая граница отсечения риска уменьшает число ложноположительных результатов, но также снижает и степень выявления (и наоборот), то есть влияет как на число родившихся детей с синдромом Дауна, так и на число потерь здоровых детей (рис. 3, б). При использовании этой модели предполагается, что процент женщин, которые выбирают инвазивные методы диагностики при положительном результате скрининга, держится на одном и том же уровне и не зависит от вычисленной степени риска. Но на практике женщины, выбравшие пренатальный скрининг, более склонны к инвазивной диагностике в случае получения повышенной оценки риска.

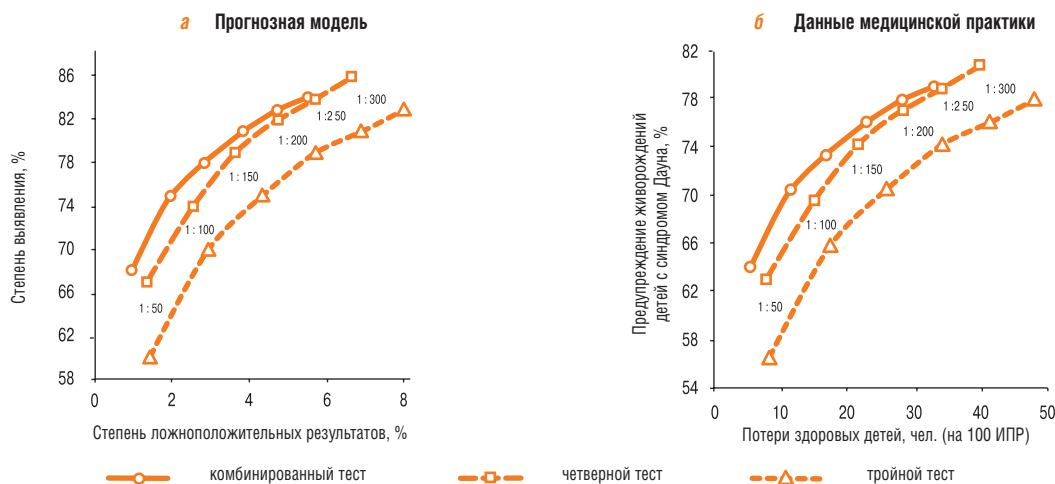


Рис. 3. Балансирование между выявлением и ложноположительными результатами при определении границы отсечения риска: а – более высокая степень выявления подразумевает и более высокую вероятность ложноположительных результатов. Равновесие выбирают, устанавливая «границу отсечения», отделяющую результаты с «высоким» риском от результатов с «низким» риском; б – правильное выявлениеотягощенной беременности имеет место в среднем только в одном из 20–30 случаев, давших положительный результат при первичном скрининге. Это побуждает многих женщин, беременность у которых фактически неотягощена синдромом Дауна, решиться на процедуры инвазивной диагностики, чреватые возможностью потери здорового ребенка. Выбор границы отсечения – это, по существу, выбор между предупреждением появления на свет больных детей и потерей здоровых детей. (Частотные показатели распространения, выявления и ложноположительных результатов, предсказанные границей отсечения в начале второго триместра беременности и примененные в иллюстративных целях для выборки размером 100 000 беременностей, допускают 60 % положительных результатов скрининга, 90 % случаев прерывания беременности с синдромом Дауна и 23 % случаев естественной потери плода.)

Разница между выявлением и предупреждением

При зачатии у человека необычный численный набор хромосом встречается на удивление часто, по-видимому, затрагивая около 20 % всех оплодотворенных яйцеклеток. Многие такие яйцеклетки теряют жизнеспособность уже на первых неделях беременности. Беременности,отягощенные синдромом Дауна, намного чаще заканчиваются самопроизвольным прерыванием по сравнению с неотягощенными. В публикациях приводятся разные количественные оценки невынашивания беременности. Суммарный показатель свидетельствует о том, что 43 % плодов с синдромом Дауна, диагностированным на сроке беременности от 11 до 13 недель, и 23 % плодов с этим синдромом, диагностированным на сроке от 16 до 18 недель, не доживают до родов. У матерей старшего возраста показатели невынашивания, по-видимому, выше. При отсутствии исследований, проведенных на обширных выборках беременностей, прошедших пренатальную диагностику и прослеженных вплоть до завершения, довольно трудно дать точные числовые оценки. Кажется вполне вероятным, что по сравнению с дан-

ными по медицинскому прерыванию беременности или живорождению цифры невыношенных беременностей, фигурирующие в отчетах, часто ниже, чем могли бы быть при отсутствии вмешательств. Беременности,отягощенные синдромом Дауна, не выявленным пренатально (ложноотрицательный результат скрининга), но не закончившиеся рождением живого ребенка, также не включаются в сводки и представляют еще один источник искажения при подсчете данных.

Показатель естественных потерь означает, что количество случаев пренатального выявления синдрома Дауна и медицинского прерывания беременности не соответствуют количеству предупреждений живорождения (поскольку во многих случаях медицинского аборта плод не дожил бы до родов и сам по себе). Показатель естественных потерь также означает, что смещение скрининга на более ранние сроки беременности (например, за счет введения комбинированного теста в первом триместре) позволит выявить больше отягощенных беременностей, при которых плод не выжил бы и без медицинского аборта, то есть во многих случаях искусственное прерывание беременности будет подменять самопроизвольный выкидыш.



Оценки риска для будущих детей

Согласно доступным объективным данным риск прерывания беременности вследствие амниоцентеза составляет 1 %, а вероятность такого исхода после биопсии ворсин хориона (CVS) в первом триместре беременности – около 2 %. Наблюдается выраженная изменчивость по степени осложнений после амниоцентеза под ультразвуковым контролем и после CVS. Исследования выявили, что показатель потерь в результате проведения амниоцентеза в 6–8 раз выше при выполнении процедур начинающими врачами по сравнению с более опытными специалистами.

Ориентация на смещение скрининга в сторону первого триместра беременности (то есть на диагностику через CVS) может существенно увеличить неоправданные потери здоровых детей (без соответствующего снижения доли ложноположительных результатов).

Медицинская практика

Многие опубликованные исследования конкурирующих технологий скрининга моделируют эффекты различных границ отсечения риска. Однако надо признать, что моделирование может оказаться нерепрезентативным в отношении практического осуществления скрининга. Например, прогнозируемая разрешающая способность скрининга с четверным тестом, показанная на рис. 3, при отсечении на уровне $\geq 1 : 300$ соответствовала степени выявления 86 % и частоте ложноположительных результатов 6,6 %. В то же время проверка разрешающей способности четверного теста в 14 больницах Великобритании показала степень выявления 81 % и частоту ложноположительных результатов 7 % при отсечении риска на уровне $\geq 1 : 300$. Эти скромные различия соответствуют дополнительной потере двух здоровых детей и уменьшению показателя предупреждения живорождений с синдромом Дауна на 5 случаев в расчете на каждые 100 000 обследованных беременностей. Другие исследования также наглядно иллюстрируют, насколько реальная практика может отличаться от некоторых моделей.

В Великобритании и многих странах Европы пренатальный скрининг в настоящее время доступен для большинства женщин независимо от возраста. В Англии и Уэльсе пренатальный скрининг стал широко использоваться с конца 1980-х годов. Государственный цитогенетический регистр по синдрому Дауна (NDSCR) ведет записи диагнозов и исходов беременности с 1 января 1989 года, а недавно опубликовал дан-

ные за 2006 год. Мы проанализировали данные записей NDSCR, чтобы оценить действенность официальных установок по пренатальному скринингу в Англии и Уэльсе за период с 1992 по 2006 год (см. таблицу). NDSCR записывает данные по всем беременностям с диагностированным синдромом Дауна и всем родам в Англии и Уэльсе. Мы сделали поправку на неизвестные исходы, чтобы получить полную оценку случаев живорождения, невынашивания / мертворождения и искусственного прерывания беременности. Затем было оценено число предупрежденных случаев живорождения детей с синдромом Дауна посредством вычитания прогнозируемых естественных потерь из числа беременностей, прерванных искусственно (допуская естественные плодные потери на уровне 43 и 23 % для беременностей, диагностированных через CVS и амниоцентез соответственно).

Записи по исходам тех беременностей, когда по итогам скрининга был получен положительный результат, но диагноз синдрома Дауна не был подтвержден последующими (инвазивными) анализами, не велись. Таким образом, были рассчитаны предположительные потери 45 здоровых детей на каждые 100 случаев пренатального диагноза синдрома Дауна ($1 : 2,2$) по анализам сыворотки и/или данным ультразвукового обследования, а также потери 143 здоровых детей на каждые 100 случаев синдрома Дауна ($1 : 0,7$), когда обследование проводилось по показаниям, связанным только с возрастом матери.

Для введения поправки на возможные усовершенствования в практике, связанные с более частым в последние годы применением комбинированного теста, мы допускаем, что в период с 2001 по 2006 год потери здоровых детей снизились до 31 случая на каждые 100 беременностей с пренатальным диагнозом синдрома Дауна, поставленным по анализам сыворотки и/или результатам ультразвукового обследования ($1 : 3,2$). Эти допущения были приняты на основе данных о частоте выявления синдрома Дауна и доле ложноположительных результатов с применением четверного скрининга в практической работе 14 больниц Великобритании (46 000 беременностей, в том числе 88 с синдромом Дауна), о прогнозируемых рабочих характеристиках скрининга по возрасту матерей в том же исследовании, а также по данным, полученным при комбинированном скрининге в исследовании с участием 15 медицинских центров в США (36 000 беременностей, в том числе 92 с синдромом Дауна). Оценивая эти потери, мы исходили из допущения о частоте потерь в результате инвазивных диагностических процедур (CVS или амниоцентеза) порядка 1 %.

Оценочные характеристики пренатального скрининга по Англии и Уэльсу за период 1991–2006 гг.³

Период	Все живорождения	Диагностированный синдром Дауна	Пренатально диагностированный синдром Дауна		Искусственно прерванные беременности	Невынашивание или мертворождение	Живорожденные дети с синдромом Дауна		Естественные потери	Предупрежденные живорождения с синдромом Дауна	Живорождения с синдромом Дауна при отсутствии вмешательств		Потери здоровых детей
	Ж	Д	ПД		ИП	НМ	ЖД		ЕП	П	ОВ		ПЗ
	n	n	n	%	n	n	n	prev	n	n	n	prev	n
1992	689656	1103	483	44	443	26	634	9,2	112	331	965	14,0	297
1993	673467	1130	548	48	505	21	604	9,0	134	371	975	14,5	318
1994	664726	1194	603	51	555	29	610	9,2	154	401	1011	15,2	339
1995	648138	1193	648	54	589	39	565	8,7	167	422	987	15,2	351
1996	649485	1302	722	55	666	34	602	9,3	195	471	1073	16,5	381
1997	643095	1390	738	53	680	44	666	10,4	206	474	1140	17,7	375
1998	635901	1298	703	54	640	24	634	10,0	195	445	1079	17,0	366
1999	621872	1321	729	55	674	40	607	9,8	202	472	1079	17,3	373
2000	604441	1369	808	59	742	29	598	9,9	228	514	1112	18,4	403
2001	594634	1369	819	60	752	38	579	9,7	243	509	1088	18,3	412
2002	565709	1451	889	61	805	48	598	10,6	257	548	1146	20,3	416
2003	621469	1445	849	59	769	43	633	10,2	250	519	1152	18,5	373
2004	639721	1675	1025	61	919	79	677	10,6	300	619	1296	20,3	407
2005	645835	1815	1091	60	997	67	751	11,6	325	672	1423	22,0	408
2006	669601	1877	1132	60	1028	82	767	11,5	337	691	1458	21,8	400
1992–2006	9567750	20932	11787	56	10764	643	9525	10,0	3304	7460	16985	17,8	5619
1992–1996	3325472	5922	3004	51	2758	149	3015	9,1	762	1996	5011	15,1	1686
1997–2001	3099943	6747	3797	56	3488	175	3084	9,9	1074	2414	5498	17,7	1929
2002–2006	3142335	8263	4986	60	4518	319	3426	10,9	1468	3050	6476	20,6	2004

Примечание. Ж – все живорождения в Англии и Уэльсе. Д – беременности с диагностированным синдромом Дауна у ребенка до или после рождения. ПД – беременности с диагностированным синдромом Дауна у ребенка до рождения (показана процентная доля по отношению ко всем диагностированным случаям). ИП – искусственно прерванные беременности с пренатально диагностированным синдромом Дауна. НМ – беременности с пренатально диагностированным синдромом Дауна, завершившиеся невынашиванием или мертворождением. ЖД – живорожденные дети с синдромом Дауна (prev – распространение в расчете на 10 000). ЕП – оценочное число искусственно прерванных беременностей, которые без проведения медицинского аборта не завершились бы рождением живого ребенка. П – оценочное число «предупрежденных» случаев рождения живых детей с синдромом Дауна (П = ИП – ЕП). ОВ – оценочное число живорождений с синдромом Дауна при отсутствии вмешательств. ПЗ – оценочное число неотягощенных беременностей, не завершившихся рождением здорового ребенка после ложноположительного результата скрининга. Неизвестные исходы распределены пропорционально ранее известным исходам в соответствии с подходом, описанным NDSCR. Дополнительное обсуждение оценок см. в тексте. (Источники: записи беременностей с диагностированным синдромом Дауна, завершившихся медицинским абортom, невынашиванием и рождением живого ребенка по данным Государственного цитогенетического регистра синдрома Дауна; записи всех живорождений по данным Государственного статистического бюро Великобритании).

Трудно сказать, насколько точно эти допущения отражают положение дел в современной практике за отчетный период. Точные данные об использованных тестах скрининга и решении матерей после положительного результата скрининга не записывались (хотя NDSCR недавно начал сбор данных о тестах скрининга). Принятие этих допущений было основано на показателях, наблюдаемых в практике при проведении наи-

более эффективного (четверного) теста по крови. В то же время следует отметить, что в отчетный период широко использовались двойной и тройной тесты, обладающие меньшей разрешающей способностью. Ультразвуковой скрининг без анализа маркеров крови также обладает худшими характеристиками по сравнению с четверным скринингом.

³ Данные за 2006 г. носят предварительный характер.

Таким образом, возможна следующая трактовка результатов современных наблюдений. Во-первых, хотя политика в области здравоохранения пропагандирует пренатальный скрининг в целях селективного прерывания беременности, сейчас рождается больше детей с синдромом Дауна, чем 15 лет назад, в том числе в процентном отношении к общему количеству новорожденных (рис. 4). За этот период оценочное снижение живорождений детей с синдромом Дауна за счет политики массового скрининга составило 44 % (с 16 985 при отсутствии вмешательств до 9525). Без скрининга у родителей могли бы быть разные соображения относительно сохранения беременности, но, тем не менее, интересно отметить, что со сдвигом деторождения на более поздний возраст связан ожидаемый рост распространения синдрома Дауна среди живорожденных без вмешательств, исходя из оценочной цифры 50 % (увеличение с 14,0 до 21,8 на 10 000) в период с 1992 до 2006 г.

Мы делаем вывод о том, что современная политика скрининга, по-видимому, ежегодно снижает число живорожденных детей с синдромом Дауна в Англии и Уэльсе приблизительно на 660 новых случаев и одновременно ведет к потере 400 детей, у которых нет синдрома Дауна. Введение обязательного комбинированного скрининга в первом триместре (как это рекомендовано Национальным институтом клинического мастерства Великобритании, Американским колледжем акушеров и гинекологов и недавно принято в Шотландии)

приведет к выявлению большего числа детей с синдромом Дауна, которые в естественных условиях не дожили бы до родов. Если на практике вероятность потерь после CVS выше, чем после амниоцентеза, то принятие комбинированного скрининга в первом триместре может увеличить потери детей, у которых нет синдрома Дауна.

Жизнь по праву

Качество жизни большинства людей с синдромом Дауна во многих экономически развитых странах за последние 40 лет значительно улучшилось, существенно изменилась поддержка этих людей со стороны общества. Их медицинские потребности по большей части поняты обществом и удовлетворяются. Хорошая медицинская помощь помогла увеличить среднюю ожидаемую продолжительность жизни людей с синдромом Дауна во многих развитых странах приблизительно до 60 лет (с 12 лет в 1949 году), и все большее число таких людей сейчас реально доживает до возраста старше 70 лет. Растет число молодых людей с синдромом Дауна, получивших доступ к эффективному образованию и лечению, благодаря чему они достигают более высокого уровня грамотности и навыков общения. Все больше взрослых людей с синдромом Дауна, которые имеют общественно полезную и хорошо оплачиваемую работу и в значительной степени контролируют свою жизнь. Предстоит еще многое сделать, и в отношении этого

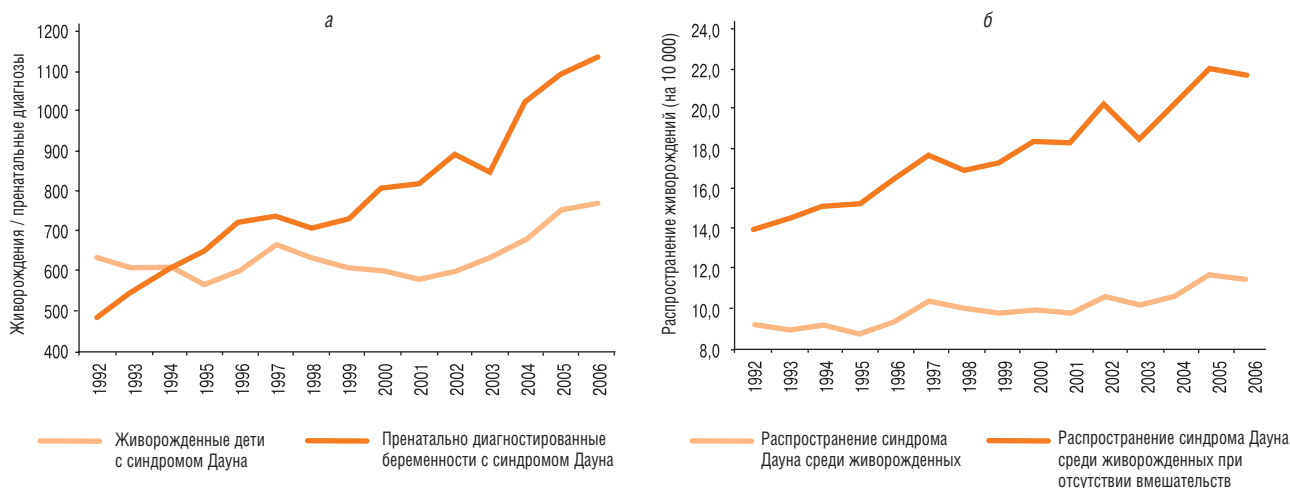


Рис. 4. Число живых детей, рождающихся с синдромом Дауна, продолжает расти:

а – общий показатель живорождений достиг пика за последние 15 лет, несмотря на приблизительно трехкратное увеличение числа пренатально диагностированных случаев этого синдрома;
б – распространение среди живорожденных продолжает увеличиваться, поскольку деторождение происходит в более позднем возрасте. При отсутствии прерываний беременности по показаниям, связанным с пренатальным диагнозом синдрома Дауна, его распространение среди живорожденных в настоящее время можно было бы оценить на приблизительном уровне 22 : 10 000 (1 : 455). Эти цифры примерно соответствуют современным данным о распространении синдрома Дауна среди новорожденных в Ирландии (где аборт запрещен законом)

Пренатальный скрининг на синдром Дауна был введен 20 лет назад без должного общественного и политического обсуждения, что обусловило многие социально-психологические и морально-этические проблемы в здравоохранении и обществе в целом. В ближайшие 5 лет может стать доступна новая технология, поэтому уже сейчас надо развернуть более широкие общественные дебаты по этой теме

важного меньшинства людей пока остается много нерешенных проблем, но прогресс, достигнутый людьми с синдромом Дауна, поистине впечатляет.

Прогнозирование качества жизни

Знание того, что кто-то имеет не 46, а 47 хромосом, еще не дает достаточных оснований для точного предсказания качества его жизни. Одни дети с синдромом Дауна рождаются с пороками сердца (около 44 %), а у других таких врожденных пороков развития нет, у одних взрослых развивается деменция (до 9 % в возрасте 49 лет, до 18 % в возрасте 50–54 и до 35 % в возрасте 55–59 лет), а у других она не развивается, одни дети обучаются с большими трудностями, а другие достаточно легко, хотя число хромосом у всех людей с синдромом Дауна совершенно одинаковое. Парадоксально, но синдром Дауна, по-видимому, дает защиту от некоторых раковых и сердечно-сосудистых заболеваний.

Некоторые люди с синдромом Дауна пишут книги, снимаются в кино и на телевидении, среди них есть компетентные музыканты и талантливые спортсмены. Однако другие люди с синдромом Дауна с большим трудом находят себе применение в профессиональной сфере, поскольку могут выполнять только работу низкой квалификации. Многие люди с синдромом Дауна способны вносить позитивный вклад в семейные и общественные отношения, нередко создавая в жизни прочные связи на основе преданности и заботы. Очень редко таким людям свойственно антиобщественное, насильственное или криминальное поведение.

Качество жизни и общество

Насколько нам известно, до сих пор не проводилось серьезных и масштабных исследований, посвященных взглядам людей с синдромом Дауна на качество их жизни. В порядке наблюдения можно отметить, что они не рассматривают свое физическое и умственное состояние как источник страданий. Качество жизни людей с синдромом Дауна во многом зависит от отношения к ним общества, а не от синдрома Дауна как такового.

Надо ли продолжать скрининг?

Авторы этой статьи не считают синдром Дауна достаточным основанием для прерывания беременности и поэтому не согласны с основной идейной предпосылкой скрининга на синдром Дауна. Более того, потери детей, не имеющих синдрома Дауна, которые неизбежны в этом процессе, представляются неоправданными. И эта обеспокоенность довольно широко распространена в кругах специалистов. Обзорный анализ 40 случайно отобранных комиссий по этике научных исследований показал, что 86 % экспертов не считают современную практику скрининга и сопряженный с ней риск этически приемлемыми для достижения главной цели – избежать рождения человека с синдромом Дауна.

Будущее

Политика в области здравоохранения, связанная с селективным прерыванием беременности, в настоящее время не нацелена на большинство других генетических причин интеллектуальных нарушений или поддающихся лечению болезней.

Идет интенсивный поиск способов надежного выделения плодной ДНК из образцов материнской крови. В то же время есть еще одна насущная задача, требующая решения, – это снижение стоимости секвенирования генома хотя бы до 1000 долларов. Когда в обоих этих направлениях произойдет существенный сдвиг, мы сможем дать будущим родителям всестороннюю информацию о значительных факторах риска и множестве возможных исходов, которые могут повлиять (но могут и не повлиять) на качество жизни ребенка.

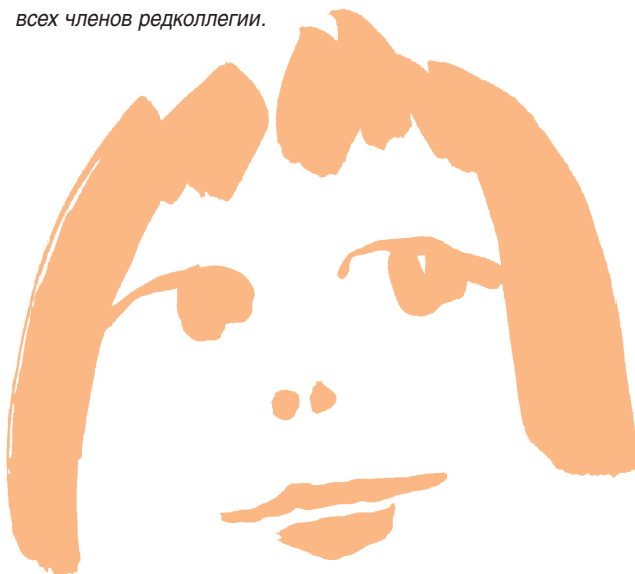
«Если ДНК плода можно будет получать неинвазивно, то в практике скрининга мы создадим огромный массив информации с неопределенным значением. Такая информация способна принести больше вреда, чем пользы...»⁴

Как могут супружеские пары прийти к осознанному решению, сталкиваясь (например) лицом к лицу с выбором между оценочным уровнем риска аутизма и деменции? Как много беременностей может быть отвергнуто супружескими парами в стремлении получить «наилучшего» ребенка? Какое влияние окажет подобная практика на людей, которые «проскользнули через сито» и родились с «нежелательными» признаками?

Пrenатальный скрининг на синдром Дауна был введен 20 лет назад с недостаточным общественным и политическим обсуждением. Когда станет реальным и широко доступным скрининг всего генома, многие неприятные проблемы, возникшие в результате опыта, полученного при скрининге на синдром Дауна, еще больше обострятся. Новая технология может стать доступной для нас в ближайшие 5 лет, поэтому уже сейчас надо развернуть более широкие общественные дебаты по этой теме.

Перевод А. Н. Прыткова

Взгляды, выраженные в этой статье, отражают мнение ее авторов, которое не обязательно совпадает с личным мнением всех членов редколлегии.



⁴ Shuster, E. Microarray genetic screening: a prenatal roadblock for life? // The Lancet. 2007. № 369(9560). P. 526–529.

Социальное неравенство и пренатальная диагностика: опыт Франции

Новости медико-генетического консультирования¹

Материал переведен и подготовлен к печати Н. Ф. Ригиной

Несмотря на активную политику в области проведения пренатальной диагностики с целью выявления синдрома Дауна, социальное неравенство в доступе к генетическому консультированию во Франции по-прежнему существует. Группа исследователей под руководством Бабака Кошуда из отделения эпидемиологических исследований перинатального и женского здоровья Института национального здравоохранения и медицинских исследований Франции (Inserm) пришла к выводу, что женщинам, обладающим низким социально-экономическим статусом, в меньшей степени, чем остальным, доступно медико-генетическое консультирование при подозрении на наличие у плода синдрома Дауна.

Изучение 1433 случаев синдрома Дауна, зарегистрированных в парижском Регистре врожденных пороков развития, и материалы, опубликованные в «American Journal of Public Health», подтверждают, что неравенство в доступе к пренатальному консультированию, а также различия в принятии решений о прерывании или сохранении беременности после подтверждения диагноза приводят к различиям в частоте рождений детей с синдромом Дауна в разных социально-экономических группах.

Франция занимает наиболее активную позицию среди других стран в проведении дородовой диагностики врожденных пороков развития и хромосомных нарушений. Серьезные меры были приняты органами здравоохранения для обеспечения широкого доступа к проведению скрининга беременных на синдром Дауна, чтобы дать возможность каждой женщине принять решение на основе достоверной и полной информации.

К используемым методам скрининга относятся биохимическое исследование сыворотки крови беременной, проведение УЗИ-диагностики (избыточная кожная складка боковой поверхности шеи у плода). Первичный диагноз подтверждается методом амниоцентеза или, реже, биопсии плаценты.

Базируясь на статистике парижского Регистра врожденных пороков развития, зафиксировавшего 1433 случая синдрома Дауна в период 1983–2002 гг., ученые установили, что от социально-экономического статуса и географического происхождения матери зависят следующие факторы:

- доступ к прохождению пренатальной диагностики на синдром Дауна;
- принятие решения о прерывании или сохранении беременности при подтвержденном диагнозе.

Исследования показали, что 70 % случаев синдрома Дауна были выявлены в дородовой период. Детальный анализ, тем не менее, пролил свет на ряд важных социальных различий. Во-первых, среди женщин высокого социального и профессионального статуса было больше прошедших пренатальную диагностику на синдром Дауна (84 % в сравнении с 57 % безработных женщин). Во-вторых, только 5,5 % женщин этой группы решили сохранить беременность после положительного результата анализа на синдром Дауна, в то время как среди безработных женщин таковых оказалось 11 %. Женщины африканского происхождения также проде-

монстрировали специфическую тенденцию: при выявлении у плода в ходе пренатального консультирования синдрома Дауна беременность была сохранена ими в 15–21 % случаев.

Впервые результаты исследования зафиксировали связь количества новорожденных с синдромом Дауна с социально-экономическим положением родителей. Больше число новорожденных с таким диагнозом в период 1983–2002 гг. приходится на семьи с низким профессиональным и социальным статусом. К примеру, среди женщин, не имеющих профессии и трудовой занятости, число рождений детей с синдромом Дауна в два раза выше по сравнению с группой, обладающей более высоким социальным статусом.

Тем не менее, по таким критериям, как живорожденность, жизнеспособность и прерывание беременности по медицинским показаниям, синдром Дауна вне зависимости от социально-экономического статуса родителей остается наиболее распространенной и часто встречающейся генетической аномалией в мире.

Авторы пришли к выводу, что влияние социально-экономического неравенства на доступ к проведению скрининга и уровень предпочтений при выборе сохранения или прерывания беременности привело к существенным различиям в количестве рожденных детей с синдромом Дауна в разных социальных группах в Париже в 1983–2002 гг.

«В настоящее время чрезвычайно важно принимать во внимание предпочтения и культурно-этические ценности семьи при определении целей и оценке эффективности реализации политики в области пренатальной диагностики, — отмечают исследователи. — В дальнейшем желательно смягчить последствия социально-экономических различий, часто являющиеся результатом недостаточной информированности населения и ограничения доступа к медико-генетическому консультированию».

¹ Advances in Medical Technology and Creation of Disparities: The Case of Down Syndrome / Khoshood B., De Vigan C., Vodovar V., Breat G., Goffinet F., Blondel B. // American Journal of Public Health. 2006. Vol. 96, № 12. P. 2139–2144. URL: <http://www.ajph.org/cgi/content/abstract/96/12/2139> ; Recherches epidemiologiques en sante perinatale et sante des femmes // Inserm. Unit 149. URL: <http://www.inserm.ru>

Врожденные пороки сердца у детей с синдромом Дауна

А. И. Чубарова, доктор медицинских наук, профессор кафедры детских болезней Российского государственного медицинского университета, медицинский консультант «Даунсайд Ап»,
Н. А. Семенова, врач-генетик Детской городской клинической больницы № 13 им. Н. Ф. Филатова г. Москвы, медицинский консультант «Даунсайд Ап»

Хорошо известно, что врожденные anomalies сердца встречаются почти у половины детей с синдромом Дауна и оказывают большое влияние на младенческую выживаемость. С середины прошлого столетия проводилось множество исследований по выявлению частоты, специфичности и характера пороков сердца у этих детей. Так, в период 1970–1980-х гг. отмечалось повышение распространенности врожденных anomalies сердечнососудистой системы у пациентов с синдромом Дауна. Связано это было в основном с улучшением диагностики открытого артериального протока и дефекта межпредсердной перегородки (М. J. Khoury, J. D. Erickson, 1992). По данным зарубежных авторов, при синдроме Дауна наиболее часто встречаются дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, общий открытый атриовентрикулярный канал, тетрада Фалло и другие пороки, составляющие менее 1 %.

За годы научных наблюдений стало очевидным, что для выявления врожденного порока сердца у новорожденного с синдромом Дауна физическое обследование, включающее осмотр и аускультацию, является обязательным, но недостаточным. Так, McElhinney и др. установили, что информативность физического обследования для выявления сердечных anomalies у детей с синдромом Дауна не превышает 80 %. Оказалось, что 15 из 114 исследуемых детей при осмотре не имели признаков врожденных пороков сердца, но при ультразвуковом исследовании у них были диагностированы сердечные anomalies, а девяти из них в дальнейшем потребовалось оперативное лечение.

Материалы и методы

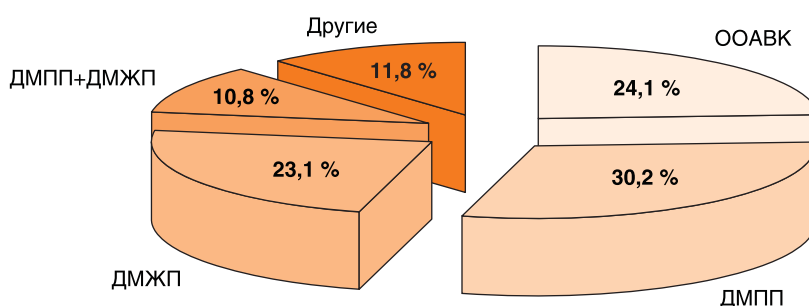
Нами проведено исследование частоты встречаемости и особенностей клинической картины врожденных пороков сердца и персистирующих фетальных коммуникаций у 522 детей с синдромом Дауна в возрасте от 0 до 8 лет, воспитывающихся в домашних условиях. Дети получали медико-психолого-педагогическую помощь в Центре ранней помощи Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», где наблюдались с момента обращения (возраст при первом посещении варьировал от 0 до 7 лет) до 8 лет. При первичном обращении проводился сбор анамнеза, клиническое обследование, анализ медицинской документации. Все дети, даже в случае отсутствия клинически выраженных симптомов порока сердца, направлялись на электрокардиографическое и эхокардиографическое обследования и, при необходимости, на лечение в соответствующие профильные кардиологические стационары и диспансеры.

Результаты

У всех пациентов синдром Дауна был подтвержден хромосомным исследованием. Регулярная трисомия 21-й хромосомы была выявлена у 499 детей (499/522), что составило 90,4 %, транслокационная форма – у 24 (4,3 %), мозаицизм – у 28 (5,1 %), у одного ребенка трисомии 21-й и X хромосом (кариотип 48,XXX,+21) – 0,2 %.

Получены результаты эхокардиографического исследования 428 детей (см. рис.). Врожденные пороки сердца диагностированы у 195 (195/428), что составило 45,6 %. В структуре этих anomalies у детей с синдромом Дауна чаще отмечался дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), а именно в 30,2 % (59/195) случаев. Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК) составил 24,1 % (47/195), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 23,1 % (45/195), сочетание дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок (ДМПП+ДМЖП) – 10,8 %. Другие пороки, такие как тетрада Фалло, стеноз легочной артерии и др., в сумме составили 11,8 % (23/195). Персистенция гемодинамически значимого открытого артериального протока (ОАП), потребовавшего оперативного вмешательства, была выявлена в 2,8 % (12/428).

Структура сердечных anomalies у детей с синдромом Дауна



Почти все исследуемые нами дети родились доношенными. Срок родов составил $38,2 \pm 1,3$ недель. Однако при оценке антропометрических данных новорожденных с синдромом Дауна и врожденными пороками сердца оказалось, что их физическое развитие страдает еще внутриутробно. Задержка физического развития (ЗВУР) – масса тела при рождении ниже 10 перцентилей в соответствии со сроком гестации в сравнении с показателями физического развития Г. М. Деметьевой, Е. В. Короткой – отмечалась у 18,7 % детей. У всех новорожденных с сердечными аномалиями наблюдалась асимметричная форма ЗВУР (Ponderal Index, PI > 25). Вероятно, задержка физического развития формировалась под влиянием, в основном, не генетического фактора.

Известно, что у новорожденных с синдромом Дауна нередко отмечается морфофункциональная незрелость (по нашим данным, она встречается в 17,9 % случаев). У детей с морфофункциональной незрелостью часто недооцениваются размеры дефекта межпредсердной перегородки, который рассматривают как открытое овальное окно даже при гемодинамической его значимости, и артериального протока, в то время как имеет место недостаточность кровообращения. Застойная легочная гипертензия приводит к развитию пневмонии. Возникновение и затяжное течение пневмонии у детей с синдромом Дауна объясняется характерными для них иммунологическими нарушениями.

Хорошо известно, что манифестация сердечной недостаточности у детей раннего возраста, в отличие от детей старшего возраста, может протекать под маской других состояний. Помимо классических симптомов, таких как тахикардия (учащение сердцебиения), тахипноз (увеличение частоты дыхания), цианоз кожи и слизистых, типичны вялое сосание, снижение темпов физического и психомоторного развития. В подобных случаях у педиатров возникают определенные затруднения в проведении дифференциальной диагностики

при наличии у ребенка синдрома Дауна. У таких детей клинические симптомы недостаточности кровообращения могут расцениваться как проявления особенностей психомоторного развития, типичных для синдрома Дауна. Так, если возникают трудности вскармливания: ребенок вялый, неохотно берет грудь или соску, вяло сосет, не может высосать необходимый объем питания, вплоть до полного отказа от кормлений, такие проблемы часто объясняются мышечной гипотонией, общей вялостью, характерной для детей с синдромом Дауна, с последующим назначением общеукрепляющего массажа, что ухудшает состояние ребенка. В дальнейшем отмечается плохая прибавка в весе. Она направляет клиницистов на выявление патологии со стороны желудочно-кишечного тракта, гипогалактии у матери, исследования качества молока, его инфицированности. В борьбе с прогрессирующей гипотрофией младенца нередко переводят на искусственные смеси. Важно отметить, что гипотрофия может стать причиной отсрочки оперативного лечения порока сердца и/или неблагоприятно повлиять на его исход.

Таким образом, слабая нацеленность педиатров на выявление симптомов недостаточности кровообращения у ребенка с синдромом Дауна затрудняет ее своевременную диагностику, а следовательно, и адекватное лечение врожденного порока сердца.

Наглядным примером будет анализ истории болезни. Андрей Б., от первой, физиологично протекавшей беременности. Роды в срок. Вес мальчика при рождении – 3000 г., рост – 51 см, оценка по шкале АПГАР 8/8/6. Состояние ребенка



после рождения удовлетворительное. Отмечались признаки морфофункциональной незрелости, фенотипические признаки синдрома Дауна. С целью подтверждения хромосомной патологии была взята кровь для определения кариотипа. Выявлена регулярная трисомия 21-й хромосомы. С первых суток жизни отмечался систолический шум при аускультации грудной клетки. Для исключения аномалий развития сердца проведено ЭХОКГ и обнаружено открытое овальное окно размером 4 мм. Ребенок был выписан домой под наблюдение участкового педиатра и кардиолога по месту жительства. В дальнейшем мальчик стал вялым, неохотно брал грудь, отмечались частые срыгивания, редкий стул. За месяц ребенок прибавил в весе 210 г. При осмотре обращали на себя внимание признаки недостаточности кровообращения: одышка в покое, умеренная тахикардия. Мальчик был направлен в НЦССХ им. Бакулева, где диагностирован порок развития сердца – дефект межпредсердной перегородки размером 6 мм со значительным нарушением сердечной гемодинамики. Рентгенограмма грудной клетки показала расширение корней легких, КТИ = 57 %. По данным ЭКГ: отклонение электрической оси сердца вправо. В возрасте 4 месяцев проведено оперативное лечение дефекта межпредсердной перегородки.

Успехи в области кардиохирургии за последние десятилетия позволили повысить выживаемость младенцев с синдромом Дауна и патологией сердечно-сосудистой системы с 78 % в 1985 г. до 90 % к 2004 г. (Claire Irving и др., 2008).

Hijii T. и др. (1997) сообщили, что до 24-летнего возраста доживают 87,8 % пациентов с синдромом Дауна, перенесших оперативное лечение врожденного порока сердца.

При сравнении течения и исходов оперативного лечения полной формы атриовентрикулярного канала у младенцев с синдромом Дауна и без синдрома, в работе, проведенной на базе НЦССХ им. Бакулева, Т. И. Задко отмечает, что у детей с синдромом Дауна быстрее развивается легочная гипертензия, важным механизмом в развитии которой, очевидно,

является окислительный стресс. Генетически обусловленные особенности антиоксидантной системы, в том числе изначально низкий уровень глутатиона и более высокая антиоксидантная активность сыворотки у детей с синдромом Дауна (Н. П. Котлукова, О. И. Артеменко и др., 2008), свидетельствуют о более высоком окислительном стрессе при развитии легочной гипертензии при пороках сердца с легочной гиперволемией.

Из ранних осложнений хирургической коррекции атриовентрикулярного канала у детей с синдромом Дауна чаще встречаются инфекционно-септические осложнения, тогда как у детей без синдрома – острая сердечная недостаточность (Т. И. Задко, 2005). Это обстоятельство объясняется анатомическими особенностями порока и имеющимися иммунологическими нарушениями у младенцев с трисомией 21-й хромосомы.

Выводы

Полученные нами данные частоты сердечных аномалий не противоречат уже известным в литературе. Около половины детей с синдромом Дауна имеют патологию сердечнососудистой системы: 45,5 % – врожденные пороки сердца, 2,8 % – гемодинамически значимый открытый артериальный проток.

Анализ данных проведенных исследований, а также собственные полученные результаты делают очевидной необходимость раннего кардиологического обследования всех новорожденных с синдромом Дауна, включающего помимо осмотра и аускультации проведение эхокардиологического и электрокардиологического исследований. Внимательный подход и оценка клинических симптомов, а также знание генетически обусловленных особенностей детей с синдромом Дауна помогут своевременно диагностировать недостаточность кровообращения и начать адекватную терапию. Все дети с выявленными пороками сердца должны быть консультированы кардиохирургом для определения необходимости и сроков оперативного лечения.



Литература

1. Задко Т. И. Синдром Дауна в сочетании с полной формой атриовентрикулярной коммуникации: актуальность, диагностика, сопутствующая патология, анатомия, особенности естественного течения, результаты хирургического лечения // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – № 6. – С. 10–18.
2. Роль окислительного стресса и антиоксидантной системы в патогенезе врожденных пороков сердца / Н. П. Котлукова, О. И. Артеменко, М. П. Давыдова, О. Н. Ильина, Л. А. Курбатова // Педиатрия. – 2009. – Т. 87, № 1. – С. 24–28.
3. Cassidy S. B., Allanson J. E. Management of Genetic Syndromes. 2-nd ed. – P. 191–210. <http://eu.wiley.com/WileyCDA/WileyTitle/productCd-0471308706.html>
4. Correlation between abnormal cardiac physical examination and echocardiographic findings in neonates with Down syndrome / D. B. McElhinney, M. Straka, E. Goldmuntz, E. H. Zackai // American Journal of Medical Genetics. – 2002. – Part A. – P. 238–241.
5. Khory M. J., Erickson J. D. Improved ascertainment of cardiovascular malformation in infants with Down syndrome, Atlanta, 1968 through 1989 // Epidemiology. – 1992. – Vol. 136. – P. 1457–1464.
6. Life expectancy and social adaptation in individuals with Down syndrome and without surgery for congenital heart disease / T. Hijii, J. Fukushima, H. Igarashi et al. // Clinical Pediatrics. – 1997. – Vol. 36. – P. 327–332.
7. Twenty-year trends in prevalence and survival of Down syndrome / C. Irving, A. Basu, S. Richmond et al. // European Journal of Human Genetics. – 2008. – Vol. 16. – P. 1336–1340.

Где прячется любовь?

Особенности взаимодействия воспитателей с младенцами-сиротами с синдромом Дауна в специализированном доме ребенка

И. А. Выродова,

кандидат педагогических наук, старший научный сотрудник Института коррекционной педагогики Российской академии образования

Известно, что в условиях дома ребенка развитие личности малыша идет по особому пути и не может интерпретироваться как простое отставание в психическом развитии. Это многоуровневое нарушение, проявляющееся не только в особенностях формирования отношений с людьми, но и в глубоком искажении отношений ребенка с миром, его активности и адаптации. В основе этих нарушений лежит отсутствие надежных эмоциональных связей с окружающими людьми. Младенцы, воспитывающиеся в домах ребенка, испытывают хронический дефицит общения со взрослыми. Взаимодействие персонала с ними часто не имеет личностно-ориентированной направленности и состоит из регламентированных воздействий, отличающихся эмоциональной бедностью.

Особенно неблагоприятно сказывается такая ситуация на младенцах-сиротах с синдромом Дауна, нуждающихся в дополнительной социально-эмоциональной стимуляции. Недостаток качественного взаимодействия со взрослыми в этом случае, с одной стороны, обусловлен биологическими факторами риска, которые ограничивают полноценное участие младенца в общении, а с другой стороны – особенностями восприятия этих детей персоналом.

Воспитанники с синдромом Дауна представляют собой одну из самых тяжелых категорий детей, воспитывающихся в доме ребенка. Чаще всего они имеют выраженное отставание от возрастной нормы по всем показателям психического развития, а специфические внешние признаки делают их непривлекательными для взрослых. Это способствует формированию у воспитателей особого отношения к малышам с синдромом Дауна, которое проявляется в эмоциональной отстраненности, игнорировании их психологических потребностей, непонимании сигналов и неадекватном реагировании на них. В результате помимо глубокой задержки у малышей с синдромом Дауна обнаруживаются тенденции к искажению социально-эмоционального развития: отмечается стабильно пассивное социальное поведение, избегание зрительного и тактильного контакта, отсутствие стремления к взаимодействию со взрослыми, уход от общения. Взрослый не является для них социально-значимым субъектом: малыши не прислушиваются к его голосу, не выделяют лицо, отдавая предпочтение яркой игрушке.

Исследования в области социальной психологии и психологии детско-родительских отношений показывают, что субъективные представления и оценки, относящиеся к партнеру, являются регулятором поведения, отражаясь на характере общения, а в отношении к ребенку и стратегиях воспитания отражается представление взрослых о нем. Проведенное нами исследование по изучению особенностей взаимодействия

воспитателей специализированного дома ребенка (18 человек) с младенцами-сиротами, имеющими отставание в психическом развитии, свидетельствует о том, что представления взрослых о детях являются важным фактором, определяющим характер этого взаимодействия.

Известно, что неблагополучие в социально-эмоциональном поведении младенца является для взрослых сигналом, свидетельствующим о проблемах в психическом развитии. То есть поведение ребенка неразрывно связано с его психическим развитием. Интересен тот факт, что в представлении воспитателей дома ребенка социальное поведение детей и их психическое развитие никак не связаны между собой. О психическом развитии они судят по их внешним данным, а о поведении – по степени удобства или неудобства во взаимодействии с ними.

Младенцы-сироты с синдромом Дауна характеризуются воспитателями как самые «неумные» и «несмышленные»¹. Содержание представлений взрослых о психическом развитии воспитанников совпадает с данными диагностики нервно-психического развития (автор – Э. Л. Фрухт): младенцы с синдромом Дауна отстают на 4–5 и более месяцев от возрастной нормы. А вот представления воспитателей о внешней привлекательности малышей отражают социальный стереотип отношения к людям с синдромом Дауна, преобладающий на сегодняшний день в нашем обществе: для ухаживающего персонала они «некрасивые», «сопливые», «жалкие», то есть менее привлекательные по сравнению с остальными, более развитыми детьми.

Что же касается представлений воспитателей о поведении воспитанников с синдромом Дауна, указывающем на проблемы в их психическом развитии, оно характеризуется положительно. В представлениях взрослых эти малыши являются самыми «спокойными», «послушными», наименее «занудными», «крикливыми», «агрессивными» и «требовательными» –

¹ Исследование представлений воспитателей о младенцах-сиротах проводилось с помощью методики ранжировки (авторы – Е. Б. Айвазян, И. А. Выродова) с применением факторного анализа. Были использованы определения, которыми воспитатели наиболее часто характеризовали детей.

то есть, по сравнению с другими детьми, более удобными. По данным диагностики у младенцев с синдромом Дауна значительно снижена познавательная активность. Они не стремятся привлечь к себе внимание взрослых, избегают контактов, быстро пресыщаются ими, часто проявляют негативные эмоции при попытках взаимодействия с другими людьми. Их стабильно пассивное, избегающее социальное поведение удобно для ухаживающих взрослых, потому что позволяет ограничиваться уходом, не растрачивая эмоции на организацию общения.

Таким образом, структура и содержание представлений воспитателей о младенцах-сиротах с синдромом Дауна противоречат психологическим потребностям детей, тормозят разворачивание личностно-ориентированного взаимодействия, тем самым провоцируя задержку и искажение в психическом развитии малышей.

Как же представления воспитателей о младенцах-сиротах с синдромом Дауна отражаются в характере взаимодействия с ними в ситуациях кормления и специально организованной игры?

Кормление малышей с синдромом Дауна имеет свои особенности, во многом определяющиеся выраженной задержкой в их психическом развитии. В нашем эксперименте дети как первого, так и второго полугодия первого года жизни имели выраженную задержку в развитии, поэтому мы не разбивали их на подгруппы. Всех детей воспитатели кормили из бутылочки, никто из них не сидел, не ел из ложки, не пил из чашки. Многие из малышей захлебывались во время еды, обильно срыгивали. В связи с этим для взрослых процесс кормления представлял определенные трудности.

Готовясь кормить детей, воспитатели чаще всего предпочитали принять позу, не располагающую к общению. Взрослый держал малыша на коленях спиной к себе: ребенок ел лежа, ноги его свисали (особенно это было заметно во время кормления младенцев второго полугодия жизни), он как бы «стекал» с колен воспитателя; голова была жестко зафиксирована, руки прижаты к туловищу. Малыш с трудом поворачивал голову и лишь водил глазами, не мог касаться руками взрослого, трогать бутылочку, просто шевелить руками. Перед его взглядом всегда оказывалась рука взрослого, держащая бутылочку с едой. Воспитатель также видел перед собой только бутылочку, которая закрывала лицо ребенка. При необходимости взрослый приподнимал подбородок младенца. Такая поза давала возможность быстро влить пищу в рот малыша, что позволяло значительно сократить время кормления, и была относительно комфортна для взрослого (рука, поддерживающая голову ребенка, не уставала). Так происходило в 83 % случаев кормления младенцев с синдромом Дауна. Позу, располагающую к общению, воспитатели выбирали лишь в 17 % случаев: голова младенца лежала на сгибе локтя взрослого и была слегка приподнята. Малыш видел перед собой его лицо, мог свободно поворачивать голову в сторону, отклоняться вперед или назад. Но несмотря на удобную позу, взрослые не стремились использовать ее возможности для выстраивания общения с младенцами-сиротами с синдромом Дауна.

Кормление младенцев, включая подготовку, занимало у воспитателей от 1,5 до 3 минут. После окончания кормления взрослые изредка держали детей, примерно 10–15 секунд, вертикально (чтобы вышел воздух, попавший в желудок при быстром кормлении). Затем младенца возвращали в кроватку или манеж.

В поведении воспитателей при взаимодействии с детьми с синдромом Дауна преобладало эмоционально-отстраненное поведение, на фоне которого изредка проявлялась доброжелательность или строгость.

Во время кормления многие воспитатели мягко удерживали руки и голову ребенка. Они чаще всего разговаривали с коллегами или сидели молча с индифферентным выражением лица, обращая внимание на то, как младенец ест (не течет ли пища, не захлебывается ли малыш, не забилась ли соска), периодически вынимая бутылочку изо рта ребенка, чтобы посмотреть, сколько осталось еды. Иногда, не глядя на ребенка, они адресовали ему короткие реплики, лишённые эмоциональной окраски: «Ешь, ешь». Эмоционально-отстраненное поведение взрослых фиксировалось в 88 % случаев.

Доброжелательность взрослых выражалась в коротких взглядах и скупой ласковой речи: «Наелся? Ну, вот и хорошо! Да я тебя не ругаю! Ты молодец! Пусть воздух выйдет, тогда пойдешь играть». Иногда воспитатель поглаживал малыша по животу и рукам, позволял трогать бутылочку, прикасаться к взрослому. К строгим проявлениям мы отнесли короткие, conclusive взгляды, жесткие, грубые прикосновения, прижимание и удерживание, торопливость в действиях, раздраженный разговор, поучающие реплики, недовольные интонации, холодный тон, громкие критические высказывания в адрес ребенка, например: «Ну, что еще? Наконец-то! Да что у тебя там хрипит? Ну вот, все назад! Да, язык у тебя не дай бог никому! Чего дергаешься? Потерпеть не можешь? А кричать зачем? Все, нет больше! До желудка не дошло? Сейчас дойдет и будет хорошо! Лежи! Ну, началось, только поменяла тебе все!»

В поведении младенцев-сирот с синдромом Дауна в ситуации кормления часто наблюдались скользкие взгляды, не адресованные никому, изредка – короткие взгляды на лицо взрослого. Продолжительный зрительный контакт отсутствовал. Некоторые малыши демонстрировали оживление, которое выражалось в хаотичном движении (чаще всего рук, иногда ног и головы), издавали редкие голосовые звуки, напоминающие кряхтение или гудение, которые не были адресованы взрослому (аналогичные звуки отмечались у младенцев, находящихся в манеже в период бодрствования). Это происходило в тот момент, когда взрослый готовился к кормлению: укладывал малыша к себе на колени, повязывал фартучек, встряхивал бутылочку с едой. Такое поведение младенцев выражало потребность в пище. Реакции недовольства в виде плача были отмечены, когда взрослый заканчивал кормление. Это было связано с тем, что воспитатели кормили детей быстро и процесс насыщения наступал через некоторое время после окончания кормления. Некоторые дети второго полугодия жизни пытались трогать бутылочку (их действия можно было расценить как проявление познавательной активности), держали взрослого за руку. Действия

Многие воспитатели искренне полагают, что общение с детьми не входит в круг их обязанностей. На первое место они ставят процесс ухода за детьми

младенцев как инициативные были квалифицированы лишь в одном случае. Чувствительность детей к воздействиям воспитателя отмечалась в 15 % случаев и была связана прежде всего с тактильной стимуляцией.

Итак, наше исследование показало, что воспитатели ориентированы на уход за детьми-сиротами с синдромом Дауна и не стремятся к общению с ними в ситуации кормления. У взрослых отмечается отсутствие инициативности и чувствительности к сигналам малышей, которые в их представлениях являются самыми «неумными», «несмышленными», «некрасивыми», «сопливыми», «жалкими». Несмотря на то что поведение младенцев воспитатели оценивают положительно, они редко проявляют доброжелательность и ласку во взаимодействии с ними. Удобное поведение детей способствует снижению строгости и раздражения в поведении взрослых, но вместе с тем увеличивает эмоциональное отстранение. Именно во взаимодействии с младенцами-сиротами с синдромом Дауна, которые воспринимаются воспитателями как самые «спокойные», «нетребовательные», «пассивные», «послушные», фиксируется пик эмоционально-отстраненного поведения персонала и отсутствия личностно-ориентированного взаимодействия. Такое поведение взрослых как в зеркале отражается в поведении младенцев-сирот в ситуации кормления. Проявление малышами инициативы прямо связано с доброжелательностью и лаской в поведении воспитателей по отношению к ним. Так как в поведении воспитателей во время кормления малышей с синдромом Дауна доброжелательность и ласка встречаются лишь изредка, дети не выражают стремления к общению. Эмоционально-отстраненное поведение взрослых отражается в снижении качества коммуникативного поведения младенцев (отсутствии инициативы, познавательной активности и т. д.). Но все же хочется подчеркнуть, что многие воздействия воспитателей, независимо от их эмоциональной окраски, вызывают у детей проявления чувствительности – то есть малыши с синдромом Дауна могут общаться со взрослыми при соответствующей адекватной стимуляции.

Несмотря на то что воспитатели дома ребенка предпочитают работать (осуществлять уход) с детьми с синдромом Дауна из-за их удобного, социально пассивного поведения, они редко проводят с ними игровые развивающие занятия. Воспитатели не любят играть с самыми «неумными» в их представлении младенцами-сиротами, предпочитая общаться с другими, более развитыми детьми. Таким образом, представления персонала о развитии/привлекательности малышей отражаются в выборе партнеров для игрового взаимодействия. Анализируемые игровые ситуации были организованы по нашей просьбе. Обнаружилось, что в поведении воспитателей наблюдаются те же тенденции, что и в процессе игры с другими детьми.

Независимо от возраста, потребностей и возможностей ребенка взрослые предпочитали ситуативно-деловую форму общения. Ситуативно-личностная форма являлась исключением и имела специфические особенности, не характерные, на наш взгляд, для взаимодействия ребенок – взрослый в семье. С младенцами-сиротами с синдромом Дауна воспитатели общались посредством мягкой игрушки, которая использовалась как продолжение руки взрослого. Например, играя в «бодашки», взрослый прикасался к ребенку не рукой, а мягкой игрушкой; при этом он не называл игрушку, не презентовал ее младенцу («Это собачка, она лает – ав, ав – и пляшет вот так!»), а использовал как продолжение своей руки, поглаживая ручки, ножки, головку малыша, «бодая» животик. Игрушка в подобных случаях не являлась предметом взаимодействия, а выполняла роль предмета-посредника, препятствующего непосредственному телесному контакту. Таким образом, ситуативно-личностное общение, в которое вовлекались младенцы-сироты с синдромом Дауна, имело искаженную форму.

Время игрового взаимодействия воспитателей с детьми составляло от 1 до 3 минут. При организации игры в подавляющем большинстве случаев взрослые, начав игру с одним малышом и не закончив ее, переключались на других детей, пытаясь уделить внимание сразу всем младенцам, находящимся в этот момент в манеже или поблизости. Иными словами, воспитатели старались сократить время игрового взаимодействия в паре с ребенком и перейти к подгрупповой игре.

Содержание игры зависело от выбора игрушки. Для игры с малышами с синдромом Дауна воспитатели выбирали погремушки или мягкие сюжетные игрушки. Взрослый гремел погремушкой перед лицом ребенка, водил ею из стороны в сторону, периодически вкладывал в руку малыша, помогая ему греметь, если малыш затруднялся делать это самостоятельно. Мягкую игрушку взрослые использовали или как предмет взаимодействия, или как замещающий объект. В первом случае они называли игрушку, демонстрировали ее возможности (как лает, как пляшет), прятали за спину и вновь показывали, затем вкладывали в руку младенца, выполняя совместные с ним действия, поглаживали игрушку его рукой. Игра в основном была направлена на то, чтобы научить малыша действиям с предметами. Общение выглядело как диагностика зрительных и слуховых ориентировочных реакций или как урок. Воспитатели стремились к сохранению стереотипа игры, не привнося ничего нового.

При выборе дистанции общения всегда предпочиталась позиция, исключающая телесный контакт. Младенец находился в манеже или на пеленальном столе, а взрослый стоял рядом, наклонившись над ним. Таким образом, взрослые стремились к увеличению дистанции, поэтому выбирали такие позиции, в которых их с ребенком разделяли манеж, пеленальный стол или игрушка.

Средства общения воспитателей в игровом взаимодействии с малышами с синдромом Дауна характеризовались минимальным использованием телесного контакта. Объятия отсутствовали. Поверхностные прикосновения (легкие поглаживания, потряхивания) зафиксированы в 50 % случаев. В остальных случаях взрослые старались избегать прикосновений к детям. Чаще всего общение сводилось к визуальному и вербальному контакту в виде спокойного ласкового разговора. Воспитатели адресовали малышам доброжелательные взгляды, изредка улыбки. При этом взгляды взрослых преимущественно были короткими, непродолжительными, не задерживающимися на лице ребенка. Наблюдалось стремление воспитателей уйти от визуального контакта.

Чувствительность воспитателей к эмоциональным проявлениям младенцев в игровом взаимодействии отмечалась лишь в 16 % случаев. Она была связана с яркими эмоциями малышей, чаще всего с плачем. В основном взрослые не замечали или не понимали коммуникативных сигналов детей с синдромом Дауна.

Особенности поведения воспитателей отражались в поведении младенцев. В ситуативно-деловом общении многие малыши обращали внимание на игрушку в руках взрослого, но интерес был кратковременным: несколько секунд длилось сосредоточение, затем ребенок отворачивался или закрывал глаза. Часто дети окидывали игрушку и лицо взрослого мимолетным, скользящим взглядом. Попытки взрослого вложить в руку малыша игрушку и произвести совместно-разделенное действие вызывали двигательное оживление. Если взрослый настаивал на продолжении игры, младенец мог заплакать, проявляя недовольство. По окончании игры поведение ребенка чаще всего оставалось пассивным: он не стремился найти взглядом взрослого, не проявлял повышенного интереса к игрушкам. Если же воспитатели выбирали ситуативно-личностное общение, коммуникативное поведение детей приобретало эмоциональную яркость и выразительность (даже несмотря на то, что ситуативно-личностная форма общения была искаженной – с использованием предмета-посредника). Сочетание прикосновений с ласковой речью и зрительным контактом стимулировало у малышей двигательное оживление, специфические голосовые звуки. Если же воспитатели предпочитали предметное взаимодействие и большую дистанцию, дети не проявляли интереса к игре.

Проведенный анализ игрового взаимодействия воспитателей с младенцами-сиротами с синдромом Дауна обнаружил острое несоответствие поведения ухаживающих взрослых психическим потребностям детей, воспитывающихся в доме ребенка. Взрослые стремятся физически и эмоционально дистанцироваться от ребенка. Это выражается в следующих феноменах:

- воспитатели пытаются сократить время игрового взаимодействия и уйти от игры в паре, перекладываясь на одновременное общение с несколькими детьми;
- воспитатели предпочитают предметное взаимодействие и ситуативно-деловую форму общения;
- ситуативно-личностное общение характеризуется искажением – использованием предмета-посредника, препятствующего непосредственному телесному контакту;
- инициатива взрослых характеризуется однообразием – они придерживаются определенного стереотипа игры, за рамки которого не выходят;
- воспитатели располагаются на большом расстоянии от ребенка;
- чувствительность ухаживающих взрослых к детям низкая – отклик вызывают только наиболее яркие поведенческие проявления младенцев, чаще всего эмоции недовольства.

Таким образом, во взаимодействии воспитателей с младенцами-сиротами с синдромом Дауна как в ситуации кормления, так и в ситуации игры отсутствует понимание сигналов ребенка и обратная связь между партнерами. В результате не разворачивается общение взрослого с малышом, что ведет к задержке и искажению социально-эмоционального развития, а затем и к отставанию по всем линиям психического развития детей.

Так как общение взрослого с младенцем на первом году жизни ребенка является ведущей деятельностью, можно утверждать, что оно должно лежать в основе выполнения воспитателями дома ребенка их функциональных обязанностей. Однако, как показало наше исследование, многие воспитатели искренне полагают, что общение с детьми не входит в круг их обязанностей. Свою профессиональную деятельность они фокусируют на процессе ухода за детьми: кормлении, укладывании, переодевании, выполнении гигиенических, а иногда и медицинских процедур, а общение с ними рассматривается как второстепенный компонент профессиональной деятельности или вовсе не выделяется в качестве профессиональной задачи. Иногда воспитатели проводят развивающие занятия с детьми, но это происходит редко, от случая к случаю. Игровые занятия взрослые предпочитают проводить с детьми, имеющими минимальную задержку в психическом развитии. Настораживает то, что в процессе взаимодействия с малышами, даже игрового, воспитатели не ориентированы на общение, не стремятся его развивать, а занятия проводят для того, чтобы сформировать у детей определенные навыки и умения. Описанные факты имеют две основных причины. С одной стороны, это отсутствие у воспитателей необходимых дефектологических

и психологических знаний и, как следствие, недостаточность осмысления первостепенной важности для благополучного психического развития младенцев-сирот личностно-ориентированного взаимодействия со взрослыми. С другой стороны, могут срабатывать неосознаваемые защитные стратегии: выполняя, по существу, материнские функции, они балансируют на грани между возможностью формирования эмоциональных связей с ребенком и угрозой их разрушения в случае расставания с воспитанником, при котором пострадают и ребенок, и взрослый.

Среди основных причин такой ситуации можно назвать недостатки существующей системы подготовки специалистов и повышения их профессиональной квалификации. В нашей стране система подготовки воспитателей для дошкольных учреждений в основном носит общий характер. Такая квалификация, как «воспитатель дома ребенка», отсутствует. В процессе формирования знаний студентов знакомят с основами социальной психологии, психологии общения, с содержанием, средствами и целями общения, с методами и средствами воспитания детей раннего возраста, особенностями общения с ними. В содержание дополнительной программы входит психология материнства, и в частности знакомство с проблемами материнской депривации. Однако это не отражает проблем, связанных с будущими особенностями профессиональной деятельности воспитателей домов ребенка. В рамках психолого-педагогического практикума формирование умений по взаимодействию воспитателей с детьми младенческого и раннего возраста, тем более с детьми с синдромом Дауна, не предусмотрено.

Курсы повышения квалификации на кафедре поликлинической педиатрии Российской медицинской академии последипломного образования, которые воспитатели посещают каждые 5 лет, имеют определенную медико-педагогическую направленность. На курсах слушатели получают сведения из области физиологии развития, обучения и воспитания детей раннего возраста, которые не отражают специфики развития малышей, находящихся в условиях материнской депривации. Указывается, что воспитатели должны создавать условия для развития, обучения и воспитания детей, анализировать уровень развития, обученности и воспитанности ребенка, намечать пути его дальнейшего развития. Однако, как и при профессиональной подготовке воспитателей, операциональный состав данных профессиональных умений не раскрывается, система и методика их развития отсутствует. Не существует систематического обучения воспитателей навыкам общения с младенцами-сиротами, имеющими отклонения в психомоторном развитии, в том числе при синдроме Дауна.

В связи с этим умение воспитателей взаимодействовать с малышами вытекает прежде всего из их родительского опыта. К нему часто прибавляется предыдущий профессиональный опыт общения с детьми в общеобразовательном детском саду, который автоматически переносится на младенцев-сирот с отклонениями в развитии без учета их возрастных особенностей, психических потребностей и специфики условий воспитания. Кроме того, продолжают существовать определенные социальные стереотипы в представлениях о детях с синдромом Дауна. Они строятся главным образом на оценке уровня обучаемости детей. У младенца-сироты с синдромом Дауна оцениваются знания, умения, навыки, а не его личностный потенциал. Таким образом, характер профессиональной деятельности воспитателей и их профессиональная позиция не соответствуют целям развития личности ребенка.

Все вышесказанное еще раз доказывает, что в существующей на сегодняшний день ситуации необходимо развивать систему ранней помощи, предотвращающую социальное сиротство, альтернативные формы жизнеустройства младенцев-сирот, разрабатывать и внедрять новые организационные формы подготовки и профессиональной поддержки воспитателей, работающих с сиротами.

Литература

1. Авдеева Н. Н., Хаймовская Н. А. Развитие образа себя и привязанностей у детей от рождения до трех лет в семье и доме ребенка. – М. : Смысл, 2003. – 152 с.
2. Выродова И. А. Обучение воспитателей личностно-ориентированному взаимодействию с младенцами-сиротами в условиях специализированного дома ребенка : автореф. дис. ... канд. пед. наук. – М., 2009. – 24 с.
3. Дети-сироты: консультирование и диагностика развития / под ред. Е. А. Стребелевой. – М. : Полиграф сервис, 1998. – 336 с.
4. Корчак Я. Как любить ребенка. – Екатеринбург : У-Фактория, 2004. – 352 с.
5. Межличностные отношения ребенка от рождения до семи лет / под ред. Е. О. Смирновой. – М. : Московский психолого-социальный институт ; Воронеж : Изд-во НПО «МОДЭК», 2001. – 240 с.
6. Мухамедрахимов Р. Ж. Мать и младенец: психологическое взаимодействие. – СПб. : Изд-во С-Петерб. ун-та, 2001. – 288 с.
7. Разенкова Ю. А., Баенская Е. Р., Выродова И. А. Мы: общение и игра взрослого с младенцем. – М. : Полиграф сервис, 2002. – 132 с.
8. Рене А. Шлиц. Первый год жизни / пер. с англ. Л. Б. Сумм под ред. А. М. Боковикова. – М. : ГЕРПУС, 2000. – 384 с. : ил.

История одного развития

О. Е. Семенова,
логопед-дефектолог дома ребенка № 9 г. Москвы

В нашем доме ребенка за все время его существования выросло более тысячи детишек, из них с синдромом Дауна было около 70 малышей. Кто-то забылся за давностью лет, а кого-то вспоминаю...

Валерик поступил к нам в возрасте 1,5 месяцев. Отказной, порок сердца, гипотрофия...

Из первой записи логопеда-дефектолога
Двигательная сфера: лежа на спинке, хаотично движет ручками и ножками достаточно активно; лежа на животе, пытается поднимать голову, удерживает ее от 1 до 3 секунд, устает, недолго отдыхает на щечке, а затем опять и опять совершает попытки поднять голову! Мышечный тонус близок к физиологическому, а для ребенка с синдромом Дауна это очень важно.

Ориентировочные реакции: фиксирует взгляд на лице взрослого до 5 секунд; при сильном резком звуке вздрагивает и моргает; свободно вертит головой из стороны в сторону, следовательно, у малыша имеется возможность для развития прослеживания.

Эмоции и социальное поведение: на руках у взрослого (положение под грудью) при поглаживании подушечками пальцев лобика и щечек у мальчика появляется краткая и неяркая улыбка, голосовые реакции естественные, плач тихий, недолгий, поисковый рефлекс слабо выражен, личико амимично.

Через 10 дней Валерик заболел и был госпитализирован с ОРВИ в больницу, где пробыл больше месяца.

Из записи логопеда-дефектолога
(возраст мальчика 3 месяца 7 дней)
Поступил из больницы слабенький, с потерей веса. Динамика развития – незначительная (болезнь никому не приносит пользы).

Двигательная сфера: лежа на животе, пытается поднимать и удерживать голову так же недолго, а вот в вертикальной позе держит голову гораздо увереннее. Опоры на стопы по-прежнему нет.

Ориентировочные реакции: фиксирует взгляд не только на лице, но и на яркой игрушке; плавного прослеживания нет. Перестает плакать на звук погремушки.

Эмоции и социальное поведение: появилась неяркая ответная улыбка, очень краткая, как бы вскользь, но обращенная к взрослому и не требующая тактильного стимулирования. Голосовые реакции прежние: тихий плач и крик.

Валерик пробыл в группе около 3 недель, и опять длительная госпитализация.

Из записки логопеда-дефектолога
(возраст Валерика 6 месяцев)
Мальчик очень ослаблен, мышечный тонус снижен. Ведет себя спокойно, увлечен игрушками, которые висят на высоте вытянутой руки, быстро и широко улыбается, смотрит в глаза, но при отсутствии внимания взрослого его не ищет и не требует.

Для персонала группы главная задача сейчас – здоровье Валеры и прибавка в весе. С малышом постоянно занимаются воспитатели, массажист, логопед.

А в жизни мальчика появилась мама, родная мама, отказавшаяся от малыша по требованию родственников. Она очень переживала свой отказ от ребенка, и вот на Валерины полгода пришла узнать о нем. Женщина принесла в подарок красивую игрушку, которую нянечка прикрепила к борту кровати мальчика, но увидеть сына так и не решилась. Нам показалось, что Валерик почувствовал это...

Из записки логопеда-дефектолога
(возраст мальчика 8 месяцев)
Двигательная сфера: в 6,5 месяцев научился переворачиваться со спины на живот, а еще через пару недель – и обратно. Ручки слабые, но, лежа на животике, Валерик пытается выпрямлять ручки в локтях и поднимать туловище. Если чуть сбоку расположить игрушку, то он начнет двигаться к ней на животе. Движения медленные, вялые, но мальчик в состоянии совершить пол-оборота по кругу. Валерик берет игрушку из рук взрослого, не теряет к ней интереса до 10 минут: держит в вытянутой руке, помахивает, переключает из руки в руку и обследует ртом. При этом Валерик поглядывает на взрослого, улыбается ему и опять увлеченно манипулирует игрушкой.

Ориентировочные реакции: активно переводит взгляд с одного говорящего на другого, в положении на спине прослеживает движущиеся предметы, в вертикальном положении рассматривает свое отражение в зеркале, замечает там и отражение взрослого.

Эмоции и социальное поведение: мальчик спокойный, веселый, позитивный, контактный. Рад общению со взрослым и инициирует его: смотрит в глаза, смеется, издает эмоциональные возгласы, протягивает ручку, выразительно двигает тельцем в ожидании внимания к нему и даже предвосхищает уже знакомые ему тактильные игры.

Валерик рад общению и с другим ребенком: трогает его, смеется, смотрит на его действия очень внимательно. Появилась реакция на зовущую интонацию. В 7,5 месяцев Валерик произнес первые лепетные слоги: губные согласные с гласным звуком *а*. Засыпает быстро, длительность сна и бодрствования соответствуют возрасту. Неплохо ест с ложки (язык не мешает!).

Изредка приходит мама. По-прежнему не видится с сыном, а лишь узнает о его здоровье и развитии. Очень переживает, плачет.

Многие, кто занимается с Валериком, замечают подъем активности у мальчика в связи с приходом мамы. Валерка весел, контактен, без умолку «разговаривает». В 9,5 месяцев мы отметили, что он начал понимать обращенную речь: по просьбе с соответствующим жестом подает одну, а затем другую ручку, знает, где в группе си-

дит красивая кукла и на вопрос: «Где ляля?» – немедленно поворачивается в ее сторону.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(мальчику 12 месяцев)*

Двигательная сфера: время бодрствования проводит очень активно, постоянно движется то перекатом через бочок, то на животе по кругу. На специальном занятии в игре со взрослым пытается ползти вперед.

Умеет брать игрушки из любого положения, длительно и разнообразно манипулирует ими. Манипуляции носят неспецифический характер.

Валерику понравилось находиться в «ходунках»: спинку держит прямо, пытается приподниматься на локотках, коснувшись пола ножками, слегка пружинит. Сил на движение в «ходунках» пока не хватает.

Ориентировочные реакции: хорошо знает свое имя, быстро оборачивается на зов и лучезарно улыбается, знает имена других детей (смотрит на того ребенка, которого зовут). Узнает знакомого взрослого, глядя на его отражение в зеркале. По словесной просьбе без жеста дает ручку, а на вопрос: «Где ляля?» – ищет ее взглядом, где бы она ни стояла.

Эмоции и социальное поведение: очень жизнерадостный мальчик, улыбается всем, кто обращает на него внимание. Особенно бурно приветствует хорошо знакомых взрослых: взвизгивает, лепечет. Если незнакомый взрослый хочет взять его на руки, чуть хнычет, но реакция страха быстро гасится заинтересованностью в общении с новым человеком. Заигрывание, приглашение к общению в характере Валерки: находясь рядом с другим ребенком, он заглядывает ему в глаза, наклонив головку, берет за ручку, улыбается, лепечет. Лепетные цепочки очень разнообразны по звуковому составу.

Ко дню рождения у Валерика появилась новая красная игрушка от мамы.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(возраст мальчика 1 год 3 месяца)*

Отмечается замедление темпов развития.

Двигательная сфера: активность снижена, сказывается порок сердца. Валерик постоянно наблюдается кардиологом. Планируется операция на сердце. Немного подползает на жи-

воте, но, если не занимать его, подолгу лежит в манеже не двигаясь. При подтягивании за ручки присаживается, некоторое время сидит, держит спинку прямо, затем валится на бочок или вперед и лежит без движения. Если предложить игрушку, до которой нужно добраться, тянется за ней некоторое время, затем оставляет эту затею. Если игрушка оказалась у Валеры в руках, просто держит ее и не манипулирует. Упор ножек стал слабее, в «ходунках» чаще всего поджимает ножки, удерживая корпус на локтях.

Ориентировочные реакции: оборачивается попеременно на два источника звука с противоположных сторон на расстоянии более трех метров, но делает это медленно и неохотно. Подолгу следит за перемещением воздушного шарика под потолком, изредка отвлекаясь от созерцания на плач другого ребенка, на звуки при сервировке стола к обеду. Дает понять, что знает, где у него находятся ножки, ручки, глазки, носик.

Эмоции и социальное поведение: стал печальным, появился ярко выраженный протест на кормление с ложки. На знакомое заигрывание отвечает краткой улыбкой, но не смехом.

Вскоре Валера был госпитализирован для проведения операции на сердце. Она прошла успешно. Через 3 недели ребенок вернулся в дом ребенка и провел месяц реабилитации в изоляторе.

Мама навестила сына, даже решила увидеться с ним.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(возраст 2 года)*

Двигательная сфера: долго учили вставать с опорой на гимнастический мяч, теперь Валера встает, держась за мяч, раскачивается на мяче, и если помогать ему, то делает вперед два-три шага, толкая мяч перед собой. Хорошо ползает на четвереньках, может в этой позе взять игрушку, находящуюся выше уровня глаз. Сесть с четверенек пока не может, хотя сидит устойчиво, может повернуться и наклониться вперед,



взять игрушку, не теряя при этом равновесия. Использует все свои двигательные возможности для достижения желаемой цели. Движения все более координированные, мелкие предметы может брать кончиками пальцев.

Ориентировочные реакции: мальчик живо реагирует на имена других детей, узнает много игрушек – практически все, которые используются в игре. Очень любит музыкальные игрушки, стучит ладошкой по клавишам, стараясь добиться звучания, и тогда его восторгу нет предела: смеется и двигается в такт музыке, а когда она заканчивается, жмет на клавиши снова и снова. Новые игрушки немедленно привлекают внимание мальчика.

Эмоции и социальное поведение: эмоции стали сдержаннее, но разнообразнее (обида, радость, протест). Мальчик уравновешенный, добродушный, адекватно реагирует на внимание, заигрывание; предложенное общение поддерживает, но не инициирует его. Легко переключается с одного вида деятельности на другой. Хорошо понимает запрещающую интонацию и обижается на запрет, но не плачет, а хмурится и дует губки.

Активно взаимодействует со взрослым: хорошо играет в игры на соблюдение очередности (катает мяч, стучит в барабан). Валерик – главный в групповой игре, в которой участвуют 2–3 ребенка; он быстро принимает условия игры, активно выполняет действия и терпеливо ждет своей очереди. Он хорошо копирует мимику и действия взрослого: морщит носик, закрывает глазки, качает головой («нет») и кивает («да»). Активно озвучивает свои действия и эмоции лепетом, но лепетных слов пока нет – мальчик не соотносит свои звуки с конкретным содержанием.

Спокойно относится к высаживанию на горшок. Хорошо ест полугустую пищу с ложки и учится пить из чашки, придерживая ее руками.

Кстати, Валерик – хороший помощник логопеду. В группе есть мальчик Ваня с синдромом Дауна, очень насторо-

женно относящийся к любому проявлению внимания к себе. Ванечка старше Валерика на 3 месяца, но именно Валерик смелее и более открыт, и поэтому самый лучший способ научить чему-нибудь Ванечку – это привлечь Валеру, и тогда Ваня все охотно повторит за своим дружком.

Валера часто участвует в различных открытых занятиях, которые дают воспитатели, и даже в мастер-классах, которые проводят в нашем доме ребенка специалисты «Даунсайд Ап», потому что с ним все получается весело и хорошо.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(ребенку 2 года 6 месяцев)*

Двигательная сфера: встает с опорой на одну руку, держа в другой руке игрушку, умеет передвигаться боком вдоль опоры, еще не совсем уверенно, но идет вперед, поддерживаемый за две ручки, умеет сам садиться из положения на четвереньках и опускаться из положения стоя у опоры. Хорошо берет мелкие предметы двумя пальчиками. Катает машинку и тянет ее за веревочку.

Ориентировочные реакции: реагирует заинтересованно на шепот и на неожиданный или смешной звук, понимает и выполняет просьбы «Иди ко мне», «Дай мне», «На».

Эмоции и социальное поведение: Валерик по-прежнему спокойный, улыбчивый, доброжелательный. Терпеливо ждет своей очереди во время кормления. Стал использовать игрушку для инициирования общения с другим ребенком: трогает игрушку, находящуюся в руках другого ребенка, стучит по ней ладошкой, вызывая ее звучание, как бы привлекая внимание менее активного ребенка к игре. Забавно бывает, когда Валерик не может дождаться реакции своего дружка и отбирает игрушку, а затем долго держит ее в вытянутой руке. Иногда мальчик скучает, и проявляется это в стереотипном раскачивании, но в контакте со взрослым его действия быстро становятся целенаправленными.

Придя осенью из отпуска, замечаю скучающего Валерика. Опять стереотипные раскачивания и грустное личико. Не пойму, что случилось с мальчиком, вроде бы не болел.



На мое предложение пообщаться, поиграть реагирует вяло. Забыл меня, конечно! Через 2 недели тестирую Валеру, и мне становится очевидно, что положительной динамики нет. Валерику 3 года, а он такой же, каким был в 2,5 года, только стал грустней. Мне кажется, что его мама ослабила груз переживаний за сына и ее сердце заняла другая забота. Вскоре мое предположение подтвердилось: Валеркина мама ждет ребенка. Удивительно, но это почувствовал и мальчик.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(возраст 3 года 6 месяцев)*

Двигательная сфера: ходит за одну ручку, сам играет гимнастическим мячом (хорошо упирается ножками, катит мяч, движется за ним вперед). Во время упражнений на мяче в позе на животе выбрасывает руки вперед, а затем опирается на них и отталкивается от пола, после чего встает на ножки. Очень любит повторять цикл этих движений, стараясь сделать их максимально самостоятельно, приговаривая при этом «кач-кач». Может стоять без опоры, но шагов не делает, а опускается на четвереньки и ползет.

Действия с предметами: умеет снимать колечки со стержня пирамидки; сняв все, надевает их обратно. Любит кидать шарик в соответствующую прорезь в ящичке, затем открывает крышку, достает шарик и бросает снова; нажимает на ручку волчка, тот шумит, но не вертится, и мальчик усердно добивается своего.

Эмоции и взаимодействие со взрослыми: Валерик опять весел и общителен. Любит ласку, всем охотно улыбается. Проявляет стойкий интерес к занятиям. Когда говоришь: «Садись, будем заниматься», усаживается на пол, расставив ножки и упершись ручками в коленки, и улыбается, показывая готовность к занятию. Очень любит, когда его поощряют и хвалят: «Так-так», «Давай», «Молодец». Услышав эти слова, старается что-то сделать вновь и вновь. Умеет показать свои эмоции и желания: если хочет пить, причмокивает язычком; если обижен – хнычет, поглядывая на «обидчика», закрывая глазки и надувая губки. Повторяет за взрослым лепетные слова «ма-ма» и «да-да», поет, укачивая лялю, «а-а-а», гудит «у-у-у», как самолет.

Жизненные навыки: Валерик все делает весело и с удовольствием: и сидит на горшке, и пьет из чашки, которую сам держит. И еще достижение – с небольшой помощью взрослого зачерпывает ложкой пищу и ест ее, пережевывая.

Примерно через полгода мальчик должен уехать от нас в интернат, и хочется успеть освоить с ним как можно больше полезных навыков, которые сделают его жизнь более самостоятельной и радостной.

*Из дневника логопеда-дефектолога
(Валерику 7 года)*

Двигательная сфера: уверенно идет вперед за одну ручку; любит ходить сам, держась за каталку; если поставить его на пол без опоры и дать в ручки вместо пальцев взрослого по погремушке, то делает 2 самостоятельных шага, но очень боится и плюхается на попу.

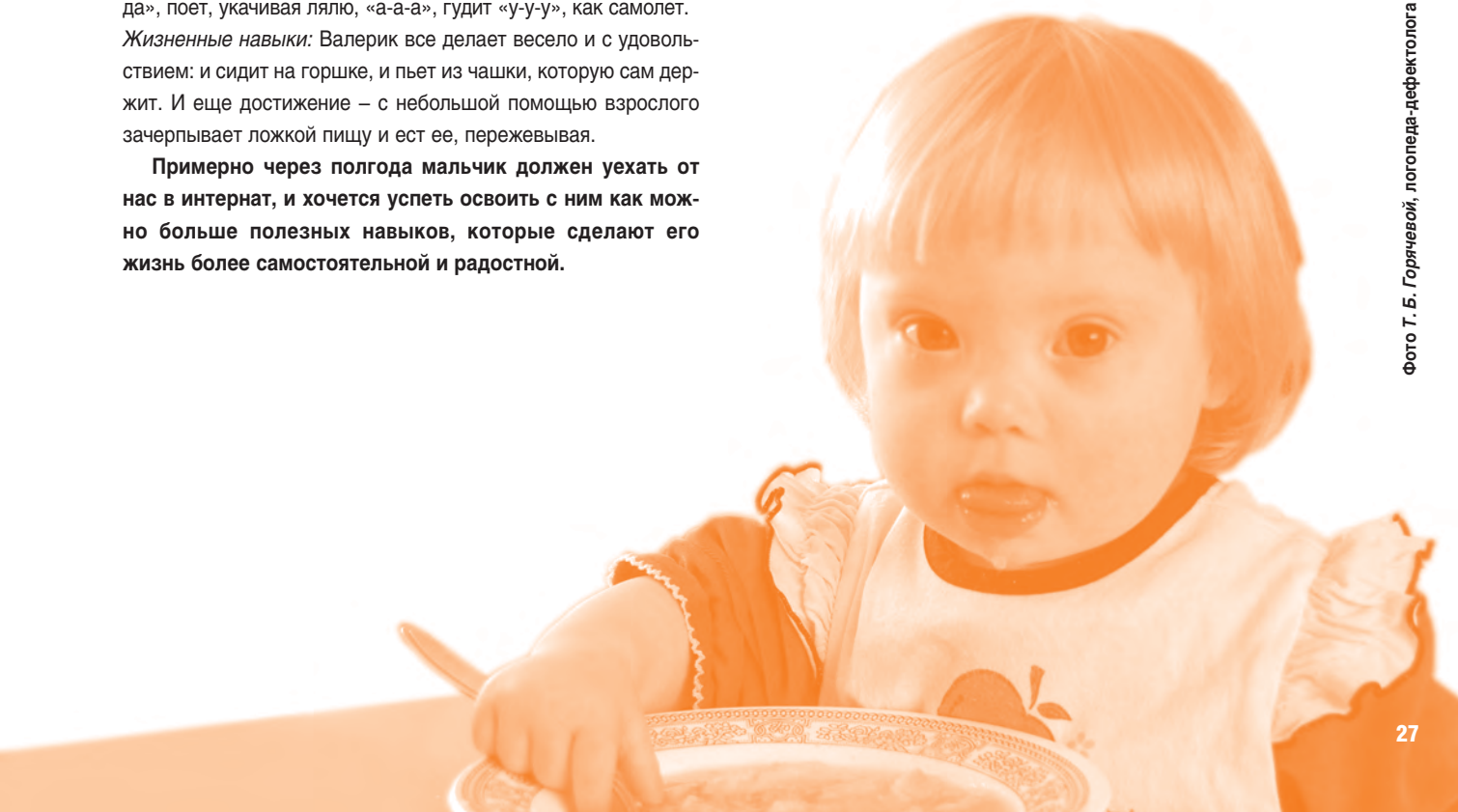
Игра: самостоятельно и по словесной просьбе выполняет разученные действия, такие как открыть – закрыть, вынуть – вложить, снять – одеть, покатасть, но не вносит в эти знакомые игры ничего нового. Валерик очень музыкален и любит играть молоточком на металлофоне. Особый восторг у него вызывают игры с водой и рисование пальчиками.

Эмоции и взаимодействие со взрослыми: Валерик знает много предметов, которые его окружают: по просьбе «дай» дает просимое. Валеру отличает способность мирно и доброжелательно играть с другими детьми, но если новую и интересную игрушку дали не ему, может отнять. Он очень радуется музыке и музыкальным занятиям: движется в такт, притопывает ножками, двигает ручками, подпевает.

Через месяц Валерка уехал в интернат.

В течение пяти лет, которые он живет там, мы иногда навещали его, когда отвозили туда других детей. Он так же, как и 5 лет назад, ходит за одну ручку, так и не освоив самостоятельной ходьбы. А водит его за одну ручку только мама, которая его навещает нечасто, потому что у нее маленький ребенок. Остальное время, как нам показалось, он проводит в кровати.

Мне кажется, что все, кто связан с этим ребенком, что-то делали не так.



Программа развития речи и ее теоретическое обоснование

Обзор

Н. С. Грозная

Педагоги, которые работают с детьми с синдромом Дауна, знают, что у этих детей есть свои, специфические особенности, и поэтому ощущают острую потребность в хорошо организованных и учитывающих эти особенности программах обучения. Разработка таких программ – основная задача проекта «Смотри и учись» Международного фонда содействия образованию детей с синдромом Дауна. Эти программы, по замыслу разработчиков, должны быть составлены так, чтобы их с успехом могли реализовывать не только специалисты, но и (а может быть, в первую очередь) родители. Готовые программы будут выпускаться в виде удобных в употреблении материалов с подробными иллюстрированными инструкциями. Летом 2009 года была закончена работа над первой программой этой серии – «Язык и чтение» [1]. Она и будет представлена ниже. В настоящее время продолжается работа над программами «Память», «Числа и математические навыки» и «Речь»¹.

Разработка программ серии «Смотри и учись» стала воплощением замысла профессора Сью Бакли, предложившей объединить усилия ученых разных стран для создания научной базы, на которой смогут строиться эффективные образовательные программы для детей с синдромом Дауна.

Научной основой программы «Язык и чтение» стали работы ученых США, Канады, Англии и Шотландии.

Прежде чем рассказать читателям о программе «Язык и чтение», мы охарактеризуем те многолетние исследования, на результаты которых опирались разработчики программы. Мы также представим соображения ученых относительно практического применения полученных данных.

Обсуждаемая программа базируется на следующих положениях:

1. Детям с синдромом Дауна трудно усваивать язык только на слух.
2. Дети с синдромом Дауна смогут лучше овладеть навыками экспрессивной речи, если качественное естественное взаимодействие с близкими взрослыми дополнит структурированный подход со стороны родителей и специалистов к обучению новым словам.
3. Способность детей с синдромом Дауна к переработке зрительной информации является относительно сильной стороной их развития, и нередко они могут учиться читать в раннем возрасте, воспринимая написанное слово целиком (глобальное чтение) [2].
4. При обучении детей с синдромом Дауна новым навыкам, в том числе речевым, полезно применять подход, обеспечивающий «безошибочную учебу»². Он позволяет ребен-

ку продвигаться вперед с ощущением успеха и, таким образом, выстраивать траекторию успешной учебы, которая способствует повышению компетентности и мотивации к освоению новых знаний и умений.

Рассмотрим эти положения подробнее.

Детям с синдромом Дауна трудно усваивать язык только на слух.

Это положение отсылает нас к профилю психомоторного развития детей с синдромом Дауна³ и конкретно к работам американских ученых Робин Чэпмэн (Robin Chapman) и ее коллег из Вейсмановского центра университета Висконсин-Мэдисон (Waisman Center, University of Wisconsin-Madison). В этом центре уже более 30 лет проводятся исследования в области развития речи людей с синдромом Дауна.

Робин Чэпмэн, доктор наук, на чьи работы ссылаются авторы рассматриваемой программы, многие годы своей деятельности посвятила исследованию речевого и когнитивного развития детей и подростков с синдромом Дауна. В одной из своих статей Чэпмэн и ее коллега Линда Дж. Хескет (L. J. Hesketh) приводят и анализируют данные об особенностях профилей речевого и когнитивного развития в разные периоды жизни детей и подростков с синдромом Дауна [3] (см. таблицу).

На основе полученных данных авторы выделяют следующие важные моменты:

- в процессе формирования профиля наблюдается расхождение линий развития экспрессивной и импрессивной речи;

¹ На Западе два аспекта речевого развития часто рассматриваются по отдельности. К развитию языка относят накопление и активное использование словаря (лексический запас), а также формирование грамматического строя речи. Под развитием речи подразумевают постановку правильного и четкого звукопроизношения и развитие фонематического слуха (умение узнавать и дифференцировать фонемы).

² Термин «безошибочная учеба», по словам профессора Сью Бакли, означает, что педагог на каждом из шагов, на которые разбивается новое задание, при необходимости подталкивает (подводит) ребенка к правильному решению или подсказывает, чтобы тот справился с заданием. Это позволяет ребенку достичь успеха путем подражания и многократного повторения нужных действий, а не путем проб и ошибок. Педагог ждет, давая ученику возможность выполнить то, что тот может сам, но если надо – предлагает свою поддержку прежде, чем тот сделает ошибку.

³ О профиле психомоторного развития детей с синдромом Дауна читайте в статье «Профиль развития как основа разработки программ ранней помощи», опубликованной в нашем журнале (2008, № 1).

Особенности профилей речевого и когнитивного развития детей и подростков с синдромом Дауна

Ранний возраст	От дошкольного до подросткового возраста	Подростковый возраст и юность
Задержки в развитии познавательной деятельности растут с увеличением хронологического возраста	Специфическая недостаточность кратковременной вербальной памяти становится очевидной	По-прежнему наблюдается недостаточность вербальной кратковременной памяти
Наблюдается более медленный, чем у типично развивающихся детей, переход от лепета к речи	В устной речи отмечается более продолжительный период фонетических ошибок, их большая вариативность и худшая разборчивость (что отчасти связано с состоянием слуха)	С возрастом становятся очевидными специфические недостатки оперативной памяти
Неразборчивость речи	Развитие экспрессивной речи отстает от развития импрессивной речи	В речи наблюдается значительный индивидуальный разброс в способностях управлять скоростью речи и использовать логическое ударение
Слабая социально-коммуникативная ориентированность в поведении становится причиной отставания развития экспрессивной речи		Разборчивость, по данным авторов, улучшается с увеличением хронологического возраста и улучшением слуха
Появление первых слов и двухсловных комбинаций может совпадать с соответствующими этапами развития познавательной деятельности, как и при типичном развитии, но потом в экспрессивной речи наблюдается торможение, как в отношении накопления активного словаря, так и в отношении формирования грамматического строя. Активный словарь развивается с задержкой, даже если принять в расчет навыки использования жестов		По-прежнему формирование грамматического строя речи и накопление активного словаря задерживаются относительно уровня развития познавательной деятельности

- по каждой из этих линий речевого развития отмечается несоответствие между лексикой и грамматикой;
- нарастает асинхрония в развитии кратковременной памяти (слухо-речевой и зрительной);
- особые трудности связаны с усвоением и использованием грамматических норм и с кратковременной слухо-речевой памятью.

В свете полученных результатов авторы предлагают свои рекомендации педагогам и логопедам:

1. При планировании процесса обучения в отношении развития импрессивной и экспрессивной речи необходимо ставить раздельные цели. Цели, относящиеся к пониманию слов, должны соответствовать лингвистическому уровню типично развивающегося ребенка этого же возраста и в то же время определяться требованиями окружающей среды, социальными навыками, когнитивным уровнем и индивидуальными интересами ребенка.
2. Положительная динамика в развитии активного словаря достигается при автоматизации процесса воспроизведения слов из пассива и с помощью применения специальных приемов активизации словаря. Эти приемы предполагают обеспечение возможностей для практики (многократного повторения), а также увеличение времени ожидания ответа ребенка. Желательно использовать меры, компенсирующие сниженные возможности кратковременной слухо-речевой памяти, обращаясь как к визуальным формам (глобальное чтение), так и к смыслу (контекст).

3. Поскольку дети склонны пропускать глаголы и служебные слова, их правильному употреблению в экспрессивной речи необходимо специально уделять внимание при постановке целей активного использования грамматического строя в устной речи.

Дети с синдромом Дауна смогут лучше овладеть навыками экспрессивной речи, если качественное естественное взаимодействие с близкими взрослыми дополнит структурированный подход со стороны родителей и специалистов к обучению новым словам.

Данное положение касается стратегии обучения. Здесь разработчики программы «Язык и чтение» берут на вооружение два важных подхода. Во-первых, это подход, при котором обучающие программы по развитию речи реализуются родителями в рамках модели «отзывчивого взаимодействия». Во-вторых – подход, использующий методы «сфокусированной стимуляции», когда занятия направлены на достижение конкретных задач и целей коммуникации, например на развитие долингвистических навыков, словарного запаса, двухсловных фраз, изменения слов с помощью аффиксов (суффиксов, префиксов).

Исследованием и разработкой программ речевого развития такого типа занимались канадские ученые под руководством Луиджи Джироламетто (Luigi Girolametto), профессора кафедры речевой патологии медицинского факультета университета

г. Торонто. В настоящее время программы, которые реализуют родители, получили широкое распространение, по крайней мере в Канаде [4, 5].

Программы строятся на определенных идеологических принципах и теоретических взглядах.

Идеологические принципы

1. Семейно-центрированная модель ранней помощи, основанная на осознании того, что ребенок – часть динамичной социальной системы и семья – самая важная составляющая его жизни.
2. «Естественный» подход к ранней помощи. Он предполагает выявление и использование таких возможностей для обучения, которые возникают в процессе естественных занятий ребенка, повседневных дел и взаимодействий. Участь общаться в реальных жизненных ситуациях, ребенок успешнее переносит новые, только что усвоенные речевые навыки на другие ситуации.

Теоретическая основа

Теоретическая основа этих программ лежит в русле парадигмы, рассматривающей процесс овладения речью с точки зрения социального взаимодействия. Практическое преломление этого взгляда в свете обсуждаемых вопросов можно описать следующим образом: упрощенная, «отзывчивая» речь мамы, которую слышит ребенок, помогает ему соотнести нелингвистический и лингвистический контексты, а также понять отношения между объектами, действиями, внешними событиями и словами.

По словам Джироламетто, отзывчивое речевое воздействие на ребенка, соответствующее предмету его интереса и/или его коммуникативным актам, легче обрабатывается, что способствует возможности перенаправить больше когни-

тивали сфокусированную стимуляцию, то есть были нацелены, например, на содействие усвоению ребенком определенных слов.

Как уже говорилось выше, все родители проходили курс обучения стратегиям отзывчивого взаимодействия, причем во втором случае им давались задания по целенаправленному обучению 10 новым словам. Это были названия предметов и служебные слова, подходящие ребенку по возрасту, подобранные индивидуально согласно его интересам, способные мотивировать его и содержащие начальные фонемы, которые малыш мог произнести. Родителей учили многократно использовать эти слова во время естественных бытовых взаимодействий. Их также учили придумывать и вводить в повседневную практику такие новые регулярно повторяемые виды деятельности, в процессе которых заданные слова могли бы произноситься вновь и вновь.

Следует отметить, что одно из исследований проводилось исключительно с детьми с синдромом Дауна и их мамами. Это были 12 детей в возрасте от 29 до 46 месяцев с разным уровнем речевого развития. Дети умели общаться с помощью отдельных слов или жестов.

Дети, занятия с которыми строились по принципу сфокусированной стимуляции, продемонстрировали использование большего количества новых слов, которые они научились произносить или показывать жестами, чем те, занятия с которыми были направлены на стимуляцию общения в целом. То есть занятия, для которых формулировались конкретные цели и во время которых использовалась сфокусированная стимуляция, привели к увеличению объема словаря и к использованию детьми многословных высказываний.

По заключению Л. Джироламетто, в случае обучения детей с синдромом Дауна предпочтительным является применение сфокусированной стимуляции.

ОТЗЫВЧИВОЕ ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ

тивных ресурсов на усвоение языка. «Отзывчивая» речь, кроме того, может повышать внутреннюю мотивацию ребенка к взаимодействию и к усвоению навыков общения.

Стратегиям, использующимся в ряде хорошо известных на Западе программ речевого развития, родителей обучают посредством проведения тренингов и консультаций. Эти стратегии включают:

- приемы, центрированные на ребенке (следовать за ребенком, физически располагаться на его уровне, ожидать проявления его инициативы);
- приемы, способствующие взаимодействию (взрослый побуждает ребенка соблюдать очередность в разговоре, задает ему вопросы и ждет ответа);
- моделирование языка (взрослый называет предметы, действия и т. д., интерпретирует высказывания ребенка, делает их более распространенными, расширяет тему).

Л. Джироламетто был инициатором и руководителем ряда исследований, призванных оценить эффективность занятий, проводимых родителями, и в частности сравнить результаты тех занятий, при которых взаимодействие было направлено на стимуляцию общения в целом, и тех, которые предусмат-

Ученый, однако, считает необходимым продолжать исследования в данном направлении, в частности с использованием кросс-культурных сравнений и лонгитюдных наблюдений.

Заключение и соображения по поводу практического использования данных, полученных канадскими учеными

Содействие речевому развитию ребенка со стороны родителей, обученных стратегиям отзывчивого взаимодействия, – хорошая модель логопедических занятий, способная привести к прогрессу в развитии коммуникативных и языковых навыков детей дошкольного возраста.

Эта модель экономична, так как почти вдвое сокращает время работы логопеда. Однако при этом специалисты должны тщательно отслеживать достижения детей, чтобы иметь

возможность вовремя вносить поправки или предлагать альтернативные подходы к обучению, если прогресс незаметен.

Описания и материалы программ речевого развития, проводимых родителями, должны быть общедоступными и предоставляться в разных, но понятных семьям форматах.

Дети с синдромом Дауна способны учиться читать в раннем возрасте, воспринимая написанное слово целиком (глобальное чтение).

Это положение касается обучения глобальному чтению как средству зрительной поддержки детей в процессе овладения речью. Сью Бакли [6] еще раз напоминает, что исследования, проводившиеся в разных уголках мира на протяжении многих лет, подтверждают наличие специфических трудностей, которые дети с синдромом Дауна испытывают в развитии речи, если они вынуждены воспринимать ее только на слух. Происходит это главным образом из-за проблем со слухом, с обработкой звуковой информации и недостаточности работы кратковременной слухо-речевой памяти. Эти трудности существенно нарушают способность детей к усвоению первых речевых навыков, а отставание в этой области, в свою очередь, ведет к увеличению задержки развития познавательной деятельности. Опыт Международного фонда содействия образованию детей с синдромом Дауна убеждает в правомерности гипотезы о том, что одним из самых мощных средств помощи этим детям в преодолении речевых, языковых и когнитивных трудностей может стать чтение. Ученые полагают, что раннее начало обучения глобальному чтению – в оптимальный для этого период созревания мозга – способствует развитию навыков правильного использования грамматического строя языка и улучшению произношения.

В эксперименте, который проводился в конце 1990-х годов в Портсмутском университете (Англия) и продолжался 3 года [7], участвовали 18 детей с синдромом Дауна и 17 типично развивающихся детей в возрасте от 2 до 4 лет. С ними занимались родители под руководством специалистов. В первый год обе группы продвигались вперед с одинаковой скоростью: через 6 месяцев средний объем словаря у обычных детей составлял 15 слов, у детей с синдромом Дауна – 17. Разброс в успеваемости в обеих группах был очень большим. Были дети, которые не усвоили ни одного слова, а некоторые

научились читать 66 из 67 слов. К третьему году обучения, когда средний возраст детей составил 6–7 лет и они были уже в школе, показатели успеваемости по чтению и по пониманию прочитанного оказались в обеих группах статистически близкими. Эти данные подтверждают предположение о том, что уровень развития зрительной дифференциации и зрительной памяти – определенно сильная сторона детей с синдромом Дауна, позволяющая им овладеть глобальным чтением уже в дошкольном возрасте.

Кроме того, стало понятно, что для детей с синдромом Дауна чтение – мощный фактор компенсации свойственных им трудностей в овладении родным языком. Данные исследования показали, что по прошествии 3 лет с начала эксперимента те дети с синдромом Дауна, которые научились читать, в речевом отношении опережали тех, кого не обучали чтению, в среднем на 8 месяцев в развитии экспрессивной речи и на 11 месяцев в понимании обращенной речи.

Здесь необходимо сделать оговорку: не все дети с синдромом Дауна из экспериментальной группы к 6–7 годам научились читать. Из 18 детей с синдромом Дауна «читающими» оказались 11, то есть 61 %, а из 17 типично развивающихся детей – 16. Почему не научились остальные? У авторов не хватает данных для объяснения этого явления, так как нет надежных сведений о том, сколько времени родители уделяли занятиям. Ученые настоятельно рекомендовали отводить этому минимум 5–10 минут 3 раза в неделю. В идеале, по их мнению, заниматься следовало бы понемногу каждый день.

Итак, по заключению авторов исследования, дети с синдромом Дауна могут учиться читать слова, написанные печатными буквами, так же успешно, как и типично развивающиеся дети того же возраста. Получены также доказательства того, что прогресс в чтении положительно сказывается на скорости развития речи, включая экспрессивную речь.

Особенно важным представляется начинать обучение чтению достаточно рано – желательно к 3 годам. Это обеспечивает возможность сильно повлиять на речевое развитие, так как период от 2 до 7 лет, по мнению специалистов, является временем максимальной готовности мозга к развитию речи,

СФОКУСИРОВАННАЯ СТИМУЛЯЦИЯ

Желательно использовать меры, компенсирующие сниженные возможности кратковременной слухо-речевой памяти, обращаясь как к визуальным формам (глобальное чтение), так и к смыслу

в частности таких ее аспектов, как грамматический строй и фонетика.

При обучении детей с синдромом Дауна новым навыкам, в том числе речевым, полезно применять подход, обеспечивающий безошибочную учебу.

Четвертое положение касается применения подхода, обеспечивающего безошибочную учебу. Оно было принято во внимание разработчиками программы «Язык и чтение» в целях преодоления проблем, связанных с недостаточной мотивацией и типичным для детей с синдромом Дауна «контрпродуктивным» стилем усвоения нового материала. Эти проблемы были предметом исследований ученых из педагогической школы (Moray House School of Education) Эдинбургского университета (Шотландия) с начала 1990-х годов. Руководитель серии научных работ – профессор Дженнифер Уишарт (Jennifer Wishart), специалист в области психологии развития. Она является научным консультантом шотландской и британской ассоциаций родителей детей с синдромом Дауна, а также представителем Великобритании в координационном совете Международного общества специалистов ранней помощи.

Уишарт указывает на то, что помимо биологических причин, вследствие которых определенные навыки и области знаний детям с синдромом Дауна даются с трудом, существуют пока менее изученные психологические причины. Среди них – реакции окружающих на усилия ребенка с синдромом Дауна познать физический и социальный мир, а также соотношение успехов и провалов на ранней стадии обучения [8]. Ниже мы рассмотрим некоторые результаты исследований, проведенных Уишарт и ее коллегами. Эти данные позволяют

составить более ясное представление о влиянии среды, в которой чаще всего живут и учатся дети с синдромом Дауна, а также об особенностях поведения самих детей, об эволюции мотивации к учебе и общих чертах присущего им стиля усвоения нового материала. Кроме того, мы коротко изложим соображения авторов по поводу того, какие меры могли бы смягчить негативное влияние определенных психологических факторов.

Мотивация и опыт

Шотландскими учеными изучалась гипотеза о том, что мотивация к усвоению новых навыков и знаний может снижаться из-за негативного опыта учебы, если этот опыт не отслеживается и тщательно не компенсируется. История успехов и провалов в жизни ребенка с синдромом Дауна часто склоняется в сторону последних, и это во многом обуславливается тем, что на протяжении всей жизни он сталкивается в учебе с существенными трудностями. Чаще всего процент неудач с самого начала бывает выше, чем у типично развивающихся детей. Например, для приобретения многих ключевых навыков детям с синдромом Дауна требуется значительно больше времени; в некоторых областях – годы, а не месяцы. Проблемы с развитием речи и общения могут только усугубить эти трудности. «Было бы удивительно, – пишет Уишарт, – если бы сочетание этих факторов с течением времени не отбивало бы все больше охоту к учебе, не снижало бы естественное стремление к познанию и не воздействовало негативно на восприятие детьми самих себя как учеников».

Отношение и ожидания окружающих

Очевидно, что ожидания тех, кто так или иначе вовлечен в процесс обучения детей с синдромом Дауна, часто неоправданно низки. И такое отношение сами дети, по-видимому, чувствуют и используют. Вопрос о том, каким образом это проявляется, тщательно изучался.

Стили усвоения нового материала

Уишарт и ее коллеги рассматривали проблему партнерства не только с позиции взрослого, но и с позиции самого ребенка, пытаясь понять специфические особенности естественного для детей с синдромом Дауна стиля усвоения нового материала и определить, происходят ли изменения в этом стиле с течением времени, по мере накопления опыта учебы. Ученых интересовали стратегии, к которым прибегают дети, сталкиваясь с новым материалом, как они реагируют на свои ошибки и как манипулируют помогающими им взрослыми.



Прогресс в чтении положительно сказывается на скорости развития речи, включая экспрессивную речь

Подлинная ценность приемов безошибочной учебы может заключаться не в их использовании в качестве инструмента обучения, а в том, что они побуждают детей с синдромом Дауна действовать в полную силу их возможностей



Особый интерес был уделен изучению реагирования детей на традиционные стратегии обучения, в результате чего оказалось, что эти стратегии в данном случае не работают. Исследуя этот вопрос, авторы пытались найти причину снижения скорости развития (которое наблюдается, несмотря на факт постоянного расширения диапазона навыков).

Наблюдения ученых указывают на перемены, происходящие с некоторыми детьми с течением времени. Если вначале они были активны и в определенной степени способны решать предлагаемые им задачи, то, становясь старше, делались все более и более нерадивыми и пассивными учениками. Понятно, что недостаток мотивации препятствует успешному продвижению вперед. В одной из своих работ Уишарт подводит итоги целого ряда научных исследований на эту тему [9].

Полученные данные говорят о том, что «естественный» для детей с синдромом Дауна стиль усвоения новых навыков характеризуется следующими особенностями:

- при обучении новым навыкам дети все больше и больше прибегают к стратегиям, позволяющим им избежать участия в занятии;
- для них характерно усиливающееся с течением времени нежелание проявлять инициативу в ситуации обучения;
- на занятиях, в частности по развитию познавательной деятельности, отмечается сверхзависимость детей с син-

дромом Дауна от окружающих или злоупотребление социальными навыками.

Если оставить все как есть, этот контрпродуктивный стиль учебы может, без сомнения, негативно отразиться на развитии ребенка, лишая его многих возможностей расширить свой опыт.

Один из подходов, потенциально способных повысить мотивацию к учебе, исследовался Уишарт в сотрудничестве с Луизой Даффи [10]. Ученые оценивали эффективность использования приемов, обеспечивающих безошибочную учебу при обучении детей с синдромом Дауна, а также гипотезу, предполагающую, что эти приемы могут оказать положительный эффект на формирование более сбалансированной истории успехов/провалов (если снизить процент провалов, это, возможно, поможет в сложных для детей учебных ситуациях превратить привычное избегание трудностей в заинтересованное участие).

В ходе экспериментов было выявлено следующее: дети с синдромом Дауна позитивно откликаются на приемы безошибочной учебы, что может быть обусловлено более сильной, чем у других детей, зависимостью между желанием показать свою компетентность и мотивацией. На устойчивости достигнутых результатов это, однако, не отражается.

По мысли авторов, подлинная ценность приемов безошибочной учебы может заключаться не в их использовании

в качестве инструмента обучения, а в том, что они побуждают детей с синдромом Дауна действовать в полную силу их возможностей. Ученые считают, что лучшие результаты во время выполнения обычных заданий могут быть достигнуты при сочетании приемов, обеспечивающих безошибочную учебу, и метода проб и ошибок.

Поддерживая эту точку зрения, авторы обзора [11] добавляют: «Обучение должно рассматриваться как процесс, проходящий во времени, и мастерство учителя проявляется в понимании того, когда необходимо предоставить максимум помощи, используя приемы безошибочной учебы (обычно в начале освоения нового задания), как постепенно снижать степень поддержки и когда пора побуждать ребенка решать задачи методом проб и ошибок. Хороший учитель сумеет подобрать похожие, но все же другие задания, чтобы ребенок поработал с ними и смог перенести новый навык на новую ситуацию и подтвердить, что навык отработан и материал усвоен».

* * *

Предлагаем вашему вниманию краткое описание программы «Язык и чтение».

По словам авторов, ее цель – поддержать и дополнить возможности для усвоения родного языка, которые дает естественное общение в семье. Программа рассчитана на помощь в работе с двумя компонентами речевой системы:

- словарным запасом;
- грамматическим строем речи.

Программа состоит из 5 шагов, рассчитанных на продвижение от первых слов до построения предложений из трех и более слов. Шаги сгруппированы так, что образуют 3 ступени. Один шаг каждой ступени направлен на пополнение словарного запаса. Вторая и третья ступени включают, кроме того, шаг, задачей которого является обучение чтению.

Ступень 1

Шаг 1. Первые слова в картинках

Первый шаг разработан для детей, находящихся на начальном этапе освоения языка. Он предусматривает занятия, которые помогают усвоить первые 60 общеупотребимых слов

с помощью картинок. Среди предложенных программой видов деятельности – рассматривание, подбор, выбор и называние картинок. Подбор, в частности, способствует развитию зрительных навыков и готовит детей к чтению первых слов.

Ступень 2

Шаг 2. Первые слова, написанные печатными буквами

Этот шаг предполагает обучение ребенка умению читать 16 слов из числа тех, которые были представлены ему в виде картинок, и развитие способности понимать и использовать 3–4 фразы, каждая из которых содержит 2 ключевых слова. Учиться составлять слова вместе (например, «кукла спит», «кошка ест») ребенок начнет примерно с того момента, когда в его словарном запасе будет не менее 50 слов.

Работая над 2-м шагом, ребенок одновременно будет осваивать и следующий, 3-й шаг.

Шаг 3. Больше слов в картинках

В работе над этим шагом используются картинки, представляющие следующие 55 слов, типичных для раннего словаря ребенка.

Ступень 3

Шаг 4. Первые предложения

Преодолевая этот шаг, ребенок учится читать 16 слов из числа тех, которые осваивались в рамках предыдущего шага. Здесь чтение служит средством поддержки усилий ребенка по пониманию и применению простых предложений, состоящих из трех ключевых слов.

Шаг 5. Больше предложений

В процессе работы вводится примерно 100 новых слов, представляемых ребенку в печатном виде в составе простых предложений. Как и раньше, чтение здесь используется в качестве визуальной поддержки процесса речевого развития, т. е. понимания и использования более широкого круга предложений, состоящих из трех «ключевых» слов.

Каждый шаг предполагает использование соответствующего комплекта материалов: карточек с картинками, словами и фразами, карт для заданий на подбор (по типу таких, которые используются для игры в лото) и/или книжек с короткими



рассказами, «почтового ящика» и мешочка из ткани. Помимо этих материалов, в каждый комплект входят написанные понятным языком и проиллюстрированные фотографиями инструкции, а также контрольные таблицы, предназначенные для отметок о достижениях ребенка. Инструкции не только поясняют соответствующие виды деятельности, но и четко определяют моменты, когда можно переходить к следующим шагам. В них также описываются повседневные ситуации и игры, во время которых можно отрабатывать новые навыки, и выделяются слова (например, служебные или слова приветствия и похвалы), которые не отражаются в материалах визуально, но многократно произносятся в процессе занятий и также включаются в число обязательных для усвоения.

Проиллюстрируем то, как составлены инструкции, на примере первого вида деятельности, предусмотренного первым шагом.

Ступень 1, шаг 1. Первые слова в картинках

Когда приступать к занятиям?

Шаг разработан для детей, которые готовы к усвоению первых слов. Эту готовность дети демонстрируют пониманием, какой предмет перед ними и каково его назначение, и, возможно, попытками общаться с помощью лепета или использования простых жестов.

Ребенок готов приступить к работе, если он проявляет интерес к рассматриванию фотографий и картинок, например книжных иллюстраций.

Если ваш малыш еще не интересуется картинками, познакомьте его с предлагаемыми словами, используя бытовые предметы, игрушки, картинки, и почитайте с ним детские книжки.

На этом этапе для последовательной проработки предлагаются 4 вида деятельности:

1. Рассматривание картинок, иллюстрирующих первые слова.
2. Подбор картинок к картинкам на картах лото.
3. Выбор (одной картинки из двух по слову или жесту).
4. Называние картинок, иллюстрирующих первые слова.

Рассматривание картинок, иллюстрирующих первые слова

Что мне потребуется?

Материалы:

- набор из четырех цветных картинок, размером 16 x 12 см, иллюстрирующих первые слова (слова написаны на обороте);
- мешочек из ткани (или другой подходящий контейнер).

Выбор слов

Слова, которые иллюстрируются картинками, представлены в контрольной таблице (по 4 слова в графе, например «мама, малыш, папа, мишка»). Предъявляйте малышу наборы картинок в том порядке, в каком они даны в таблице, а если в течение одного занятия вам удастся удерживать интерес ребенка дольше, то можно поработать с несколькими наборами.

1. Положите набор из 4 карточек на стол или на пол картинкой вниз.



2. Переверните 1 карточку и попросите ребенка посмотреть на картинку.
3. Когда ребенок посмотрит на вас и на картинку, произнесите название предмета или действия.



4. Помогите ребенку положить карточку в мешочек и скажите ему, что картинки нет.



5. Скажите ребенку, что есть еще картинки, и повторите действия 2–4 с каждой из оставшихся карточек.



6. Когда вы перевернете все 4 карточки, скажите ребенку: «Все, игра закончилась». Похвалите его за то, что он хорошо смотрел и слушал.

Далее в инструкции даются советы о том, как в повседневной жизни и в игре можно отрабатывать новый навык. Среди рекомендаций, например, такие:

- во время повседневных занятий называйте предметы и картинки, которыми малыш заинтересуется, и обозначайте жестами действия, которые он в данный момент совершает или наблюдает;
- организуйте игру, во время которой вы будете прятать одну за другой карточки из вашего набора под полотенцем, а потом, стягивая его, чтобы показалась картинка, спрашивать ребенка: «Что это?»;
- фиксируйте результаты занятия;
- делайте в соответствующей контрольной таблице отметки

о продвижении вашего ребенка, указывая вид деятельности, дату и проработанные слова.

Когда переходить к следующему виду деятельности?

Когда ребенок станет с интересом рассматривать набор из 4 карточек, можно переходить к следующему виду деятельности: «Подбор картинок к картинкам на картах лото».

Апробация программы убедила ее разработчиков в том, что она позволяет, во-первых, добиваться постоянных и поддающихся измерению достижений в развитии языка и речи детей с синдромом Дауна, а во-вторых, получить большой объем информации о развитии словарного запаса и грамматического строя речи таких детей.

Описание программы, все материалы, инструкции и контрольные таблицы можно бесплатно скачать из Интернета:

<http://www.see-and-learn.org/language-reading/>

Можно также купить готовые комплекты. Порядок приобретения и цены указаны на сайте:

http://shop.downsed.com/epages/DownsEd.sf/en_GB/?ObjectPath=/Shops/DownsEd/Products/12401-003051



Литература

1. See and Learn. Language and Reading. URL: <http://www.seeandlearn.org/en/gb/language-reading/>
2. Buckle, S., Bird, G. Teaching children with Down syndrome to read // Down Syndrome Research and Practice. 1993. Vol. 1, № 1. P. 34–39. URL: <http://www.down-syndrome.org/perspectives/9/>
3. Chapman, R. S., Hesketh L. J. Language, cognition, and short-term memory in individuals with Down syndrome // Down Syndrome Research and Practice. 2001. Vol. 7, № 1. P. 1–7. URL: <http://www.down-syndrome.org/reviews/108/>
4. Girolametto, L. Services and Programs Supporting Young Children's Language Development // Encyclopedia of Language and Literacy Development. URL: <http://literacyencyclopedia.ca/index.php?fa=items.show&topicId=9>
5. It Takes Two to Talk: The Hanen Program for Parents. URL: <http://www.hanen.org/web/Portals/0/HostedFiles/ITTTResearchSummary.pdf>
6. Buckley, S. The significance of early reading for children with Down syndrome // Down Syndrome News and Update. 2002. Vol. 2, № 1. P. 1.
7. Appleton, M., Buckley, S., Mac Donald, J. The early reading skills of preschoolers with Down syndrome and their typically developing peers – findings from recent research // Down Syndrome News and Update. 2002. Vol. 2, № 1. P. 9–10.
8. Wishart, J.G. Motivation and learning styles in young children with Down syndrome // Down Syndrome Research and Practice, 2001. Vol. 7, № 2. P. 51–55.
9. Avoidant learning styles and cognitive development in young children with Down syndrome // New Approaches to Down Syndrome / Ed. by B. Stratford, P. Gunn. London : Cassell, 1996. P. 173–205.
10. Duffy, L., Wishart, J. G. The stability and transferability of errorless learning in children with Down's syndrome // Down's Syndrome Research and Practice. 1994. Vol. 2, № 2. P. 51–58.
11. Buckley, S. J., Sacks, B. An overview of the development of infants with Down syndrome (0–5 years) // Down Syndrome Issues and Information. 2001. URL: <http://www.down-syndrome.org/information/development/early/>

Самоопределение и самостоятельная жизнь

Независимое (поддерживаемое) проживание – важнейший этап социальной адаптации инвалида

Н. А. Урядницкая, кандидат психологических наук

На страницах нашего журнала мы продолжаем исследование проблем социальной интеграции и абилитации молодых людей и взрослых с синдромом Дауна. С развитием и распространением образовательной интеграции, декларированной в нашей стране в качестве одного из приоритетов модернизации системы образования, складываются новые реалии, которые, с одной стороны, создают дополнительные возможности для этой категории молодых людей, а с другой – предъявляют более высокие требования к инфраструктуре, содержанию и доступности услуг по поддержке и помощи. В первую очередь это вопросы профессионального образования, которые решаются пока точно и с большим трудом, как правило, не в результате грамотной и ответственной социальной политики, а благодаря энтузиазму специалистов и родителей. Аналогичное положение преобладает пока и в сфере так называемого сопровождаемого, или поддерживаемого, проживания. Эти аспекты взрослой жизни недавних детей-инвалидов тесно взаимосвязаны и почти одинаково недоступны в России.

Между тем сопровождаемое проживание – одна из основных и наиболее эффективных альтернатив интернатным учреждениям, где еще более, чем в родительской семье, снижаются возможности инвалида по социализации и интеграции в общество. По сути, проживание взрослого человека, хотя и признанного недееспособным, в закрытом учреждении становится нарушением его прав на образование и интеллектуальное развитие, труд, достойную среду обитания, полноценную организацию быта и проведение досуга. Специалисты (Simpson, C. J., Hyde, C. E., Farragher, E. B. The chronically mentally ill in community facilities. A study of quality of life // British Journal of Psychiatry 1989. Vol. 154. P. 77–82; Robson, C. E. Assessment of dependency level and community placement for the long term mentally ill // Psychiatric Bulletin. 1995. Vol. 19. P. 467–469) указывают на более высокие, чем у проживающих в квартирах и домах служб социальной реабилитации и интеграции, показатели психопатологической симптоматики и более высокий уровень зависимости у подопечных интернатов и пациентов реабилитационных отделений больниц. Пациентов закрытых учреждений все больше не удовлетворяет традиционная институциональная модель проживания. Обычно они отдают предпочтение индивидуальному жилью, которое позволяет сохранять право на частную жизнь, или предпочитают получать помощь по мере необходимости, а не на регулярной основе как приложение к их жилью (Tanzman, B. An overview of surveys of mental health consumers' preferences for housing and support services // Hospital and Community Psychiatry. 1993. Vol. 44. P. 450–455). Нельзя также упускать из виду проблему стигматизации и сегрегации пациентов таких учреждений, становящихся своеобразными гетто и оставляющих тяжелый отпечаток на всей судьбе человека, как бы благополучно она ни сложилась впоследствии.

Сегодня во многих странах мира проблема социальной интеграции людей с особыми потребностями активно решается путем развития системы социального обслуживания, внедрения новых подходов к организации их проживания и трудоу-



рательства, обеспечения широких возможностей для проведения досуга и общения.

В частности, в Великобритании различные формы поддерживаемого проживания начали развиваться в связи с сокращением практики длительного пребывания пациентов в психиатрических больницах, которое в корне изменило политику общественного здравоохранения в направлении перераспределения средств и ресурсов в более эффективные службы, относящиеся к внебольничным структурам. Этот путь начался еще в 60-е годы и включал в себя последовательные шаги, в первую очередь на государственном уровне. В соответствии с документом «Медицинская помощь по месту жительства» (Department of Health and Social Security, 1981) ответственность за управление системой реабилитационной помощи была переложена с региональных органов здравоохранения на местные. Более того, Национальная служба здравоохранения и Закон о медицинской помощи по месту жительства 1990 года дали негосударственным организациям право управлять учреждениями с постоянным проживанием больных. Инициатива «Партнерские отношения в действии» (Department of Health and Social Security, 1998) содействовала формированию комплексных служб медицинской и социальной помощи

и созданию междисциплинарного управления всеми поддерживающими службами. Программа «Поддержка» (Department of the Environment, Transport and the Regions, 2001) была направлена на предоставление недееспособным людям (в том числе с психическими заболеваниями) жилья, надежно финансируемого и четко организованного благодаря скоординированной межведомственной работе. Закрепление ответственности на местном уровне дает возможность более точно оценивать и планировать потребность в жилье.

В настоящее время в стране доступны различные виды помощи людям, чей психический статус и/или особенности соматического здоровья ограничивают их возможность самостоятельного проживания.

Формы поддерживаемого проживания и основные поставщики услуг (графика по уровню зависимости клиентов) (Lelliott, P., Audini, B., Knapp, M., et al. The mental health residential care study: classification of facilities and descriptions of residents // British Journal of Psychiatry. 1996. Vol. 169. P. 139–147):

- отделения для длительного пребывания пациентов: обычно в крупных больницах Национальной службы здравоохранения;
- общежития с высоким и средним уровнем укомплектования штата сотрудников (отделения с круглосуточным обслуживанием больных): обеспечиваются по-разному – непосредственно через Национальную систему здравоохранения, с помощью частного и общественного секторов, департаментов социальных служб местных органов власти;
- общежития с низким уровнем укомплектования штата сотрудников: преимущественно частный и общественный секторы (некоторые создаются департаментами социальных служб местных органов власти);
- дома с обслуживающим персоналом: частный и общественный секторы, некоторые департаменты социальных служб местных органов власти;
- групповые дома: общественный сектор и некоторые департаменты социальных служб местных органов власти;
- жилье для двух человек или группы людей с высоким уровнем зависимости: в основном благотворительные организации и жилищные ассоциации.

При выборе той или иной формы проживания для конкретного пациента в последние годы используется новый диагностический инструмент – опросник St Louis (оценка навыков жизни в сообществе), определяющий степень приспособленности человека к окружающей бытовой обстановке.

В настоящее время в Великобритании, в условиях развитой, но рассредоточенной и по своей природе межведомственной системы внебольничной помощи, вопрос ее качества становится наиболее важным и острым. Выявлено, что в условиях общежитий, которые внешне выглядят вполне современными, помощь зачастую является чрезмерно институционализированной и это в значительной степени зависит от личностных характеристик и ориентации руководителей проекта. (Allen, C. I., Gillespie, C. R. & Hall, J. N. A comparison of practices, attitudes and interactions in two established units for people with a psychiatric disability // Psychological Medicine. 1989. Vol. 19. P. 459–467; Shepherd, G., Muijen, M., Dean, R., et al. Residential care in hospital and in the community – quality of care and quality of life // British Journal of Psychiatry. 1996. Vol. 168. P. 448–456). В таких случаях крайне важное значение приоб-

ретает эффективное управление и поддержка со стороны внешнего руководства. Реальные проблемы могут возникать тогда, когда в сравнительно изолированных условиях плохо оплачиваемый, необученный персонал стремится контролировать своих подопечных: там возможно жестокое обращение, особенно с людьми пожилого возраста. Уменьшение изоляции и формирование системы профессиональной и консультативной поддержки в таком типе жилья, по-видимому, снижают подобные риски.

Стоит отметить, что в некоторых случаях поддерживаемое проживание, в особенности тяжелых пациентов, является более дорогостоящим, чем их содержание в традиционных учреждениях. Поэтому оказание помощи внебольничными службами следует рассматривать не как дешевую замену стационарной помощи, а как обеспечение инвалидов возможностью выбора и другими правами путем расширения спектра предоставляемых услуг, которые соответствуют разнообразным потребностям людей с нарушениями в психической сфере.

В Германии был реализован другой путь становления практики независимого проживания инвалидов. Здесь в свое время самой активной и действенной силой, лоббирующей и развивающей данное направление, стало «Движение за независимое проживание», которое зародилось в 1960-е годы в среде молодых инвалидов, недовольных тем, что отстаиванием их интересов занимались не они сами, а родители, объединившиеся в ассоциации по признаку диагноза. Протест был вызван патернализмом, присущим большинству такого рода объединений, не вполне конструктивным и с трудом ими преодолеваемым.

В основу отношения к клиентам и самой концепции их реабилитации был положен следующий принцип: «Инвалиды лучше других разбираются в своих нуждах, поэтому они должны сами принимать решения, а общество должно не столько руководить ими, сколько помогать им реализовать эти решения». При этом в Германии для обозначения таких людей широко используется термин «самоопределившиеся», подчеркивающий определенный уровень самосознания и принятия себя, а также возможность удовлетворения своих основных экономических потребностей.

С начала 80-х годов прошлого века выделились два направления «Движения за независимое проживание»: создание инфраструктуры для инвалидов и формирование сети помогающих организаций, с одной стороны, и защита политических и гражданских прав инвалидов – с другой.

В 1982 году активисты движения познакомились с концепцией независимого проживания, принятой в США и Великобритании. В 1986 году состоялась их ознакомительная поездка в США. Именно эти контакты со всей очевидностью показали идеологическое отличие подходов к оказанию помощи людям с инвалидностью в Германии и США. В Германии превалировала «медицинская» модель, в США – «социальная».

В некоторых городах Германии после этого стали создаваться первые центры независимого проживания. С самого начала целями нового «Движения за права людей с инвалидностью» стали борьба с сегрегацией, за самоопределение инвалидов и реализацию принципа, гласящего, что именно сам человек с инвалидностью принимает решения относительно всего, что касается его жизни.

В 1990 году после визита в Швецию и изучения ее опыта активисты движения в Бремене образовали первый коопера-

тив по обеспечению людей с инвалидностью персональной помощью. Реализуемая здесь модель «потребительского» кооператива предполагает, что нанимателем персонального помощника является кооператив как таковой, а помощников для себя его члены выбирают в рамках процедуры оценки. Однако в разных городах Германии и в организации работы кооперативов (а их сейчас более 20), и в вопросах управления финансами есть различия. Например, в Гамбурге программы по независимому проживанию инвалидов осуществляет общественная организация «Автономно жить». Система работает таким образом, что вокруг каждого человека с инвалидностью создается сеть помогающих специалистов, в том числе выбираемый им самим из их числа так называемый лидер-опекун. Квалифицированная комиссия определяет виды помощи, в которых нуждается клиент, и размер субсидии на жилье, так как зарабатываемых им денег часто не хватает для оплаты жилья. Определенные однажды условия регулярно пересматриваются, например может увеличиваться объем и изменяться содержание работы персонального помощника (в частности, в связи со снижением возможностей клиента). Часть оказываемых услуг оплачивается из средств индивидуального страхования, другая часть денег выделяется государством напрямую клиенту, с тем чтобы он мог сам оплачивать необходимые ему услуги.

Опыт самостоятельного проживания отдельно от родителей особенно важен для молодых людей, которые после окончания школьного обучения должны перейти на новый уровень автономизации, освоения быта и форм взрослой жизни. Вот почему сопровождаемое проживание становится значимым

условием их социализации и интеграции в общество. В нашей стране активное участие в поиске новых подходов к организации профориентации, трудовой занятости и социальной адаптации молодых людей с нарушением интеллекта принимают следующие общественные организации:

- Санкт-Петербургская Лига жизненной помощи людям с проблемами в развитии;
- Общественное объединение родителей детей-инвалидов ГАООРДИ, г. Санкт-Петербург;
- Фонд «Интеграция», г. Санкт-Петербург;
- Центры лечебной педагогики г. Москвы и г. Пскова;
- Томская региональная общественная организация родителей и опекунов инвалидов детства «Незабудка»;
- ВООО АРДИ «Свет», г. Владимир.

В настоящее время в нашей стране существуют следующие формы поддерживаемого проживания молодых людей с нарушением интеллекта:

- центр дневного пребывания,
- социальная гостиница,
- общинное проживание.

Один из немногих примеров в данной области – успешный опыт организации сопровождаемого проживания молодых людей с различными нарушениями развития в г. Пскове – учебная квартира. С этой формой поддерживаемого проживания нам удалось познакомиться благодаря гостеприимству и открытости руководителя и сотрудников городского Центра лечебной педагогики.

Как рассказали наши псковские коллеги, объектами изучения для них стали германская и голландская модели сопровождаемого проживания.

Известно, что первопроходцами в освоении этого пути были американцы. А в Европе идею независимого (сопровожаемого, или поддерживаемого) проживания раньше других начали претворять в жизнь в Швеции, Великобритании и Финляндии. По данным эксперта Рафаэлла Белли, сейчас лишь 3 члена Европейского союза – Люксембург, Греция и Испания – еще не разработали соответствующих программ.

В Пскове независимое проживание – лишь одна из форм социальной реабилитации и интеграции молодых людей с отклонениями в развитии наряду с центром дневного пребывания, трудовыми мастерскими, театральным кружком и др. Проект по организации поддерживаемого проживания реализуется городским Центром лечебной педагогики в рамках программы TACIS совместно с Handicap International, ЦЛП г. Москвы и ВООО АРДИ «Свет» г. Владимира. Идеологически он базируется на тезисе о том, что проживание молодых людей отдельно от родителей в формате учебной квартиры предоставляет уникальную возможность нормализации их жизни, типичной для которой является схема «дом – работа – дом». Несмотря на действующие на всей территории РФ правовые нормы, касающиеся специализированного жилого фонда, организациям, помогающим реализовать формат поддерживаемого проживания, пока довольно трудно. Поэтому в Москве, например, ограничиваются обучением молодых людей социально-бытовым навыкам в режиме дневных занятий, во Владимире организовано подобное обучение с проживанием в специализированной квартире по выходным. В Пскове, благодаря тесным связям с германскими коллегами и благотворительными организациями, появилась возможность реализации полноценного независимого проживания



для молодых людей, имеющих разнообразные отклонения в развитии.

Прежде чем прийти к этому, псковские специалисты прошли долгий путь. Надо отметить, что для детей, молодежи с особенностями развития и их семей в городе создана широкая поддерживающая среда. Началась эта большая работа еще в 1988 году, когда под эгидой Всесоюзного Детского фонда в Пскове была создана общественная организация, объединившая родителей, воспитывающих детей-инвалидов. Ее основной задачей тогда было оказание семьям материальной помощи. Инициативная группа из разрозненных источников собирала информацию о детях-инвалидах. Наибольшую активность проявляли родители тех детей, которым был закрыт путь в дошкольные учреждения. За короткое время была собрана информация примерно о 800 псковских семьях, воспитывающих детей-инвалидов. Активная работа по оказанию им материальной помощи позволила наладить тесные контакты с дружественными организациями, в том числе зарубежными. И поскольку планы и желания инициативной группы не ограничивались только оказанием семьям материальной помощи, они смогли привлечь значительные средства немецких благотворительных организаций и добиться от городских властей разрешения на строительство реабилитационного центра и производственных мастерских.

Много счастливых обстоятельств совпало в этой деятельности, но такая удача была бы невозможна без искреннего порыва и благородных устремлений конкретных неравнодушных людей. Уже тогда руководителем этой обширной деятельности был имеющий педагогическое образование Андрей Царев, ставший впоследствии директором Лечебно-педагогического центра г. Пскова. Параллельно со строительством началось решение кадрового вопроса – в те годы

в Псковском педагогическом институте еще не было дефектологического факультета, поэтому набор сотрудников для переподготовки, повышения квалификации проводили среди энтузиастов. Уже в сентябре 1993 года Лечебно-педагогический центр принял своих первых воспитанников – детей от 6 до 16 лет. В 1995 году был организован класс трудовой подготовки, который постепенно преобразовался в производственно-интегративные мастерские. А в 1996 году Лечебно-педагогический центр инициировал и начал реализацию проекта по организации в г. Пскове службы ранней помощи детям с отклонениями в развитии.

Таким образом, к началу XXI века в Пскове функционировала система комплексной помощи детям и подросткам с отклонениями в развитии и их семьям, охватывающая все возрастные группы детей-инвалидов, предоставляющая широкий спектр услуг и зарекомендовавшая себя в глазах местной власти и общественности как ответственный партнер и надежное звено системы социальной защиты. В 2006 году началась реализация проекта «Учебная квартира», который продолжает движение Лечебно-педагогического центра по пути помощи инвалидам.

Сегодня, когда основные потребности семей в значительной степени удовлетворены, активность родителей снизилась. Но ЦЛП г. Пскова понимает, что именно родители должны участвовать в продвижении законодательных инициатив и совершенствовании нормативно-правовой базы. Вот почему организация сознательно стимулирует родителей к движению в этом направлении, объединяет их усилия в данной сфере. В последние годы в организацию вступили и специалисты, чей профессиональный опыт и квалификация подкрепляют активность родителей на пути к решению правовых и административных вопросов.



Учебная квартира

Организация обучения самостоятельному проживанию лиц с тяжелыми нарушениями развития

Е. А. Виноградова, учитель, А. Г. Нестерова, социальный педагог, Центр лечебной педагогики, г. Псков

Жизненная ситуация людей с тяжелыми психофизическими нарушениями остается на сегодня в России острой социальной проблемой. Актуальность проблемы определяется маргинальным положением лиц с тяжелыми и множественными нарушениями развития. Существующая государственная система домов-интернатов для детей-инвалидов (ДДИ) и психоневрологических интернатов для взрослых (ПНИ) высокочатратна и не отвечает требованиям современного цивилизованного мира и международного законодательства, ориентированного на социальную интеграцию, а не на изоляцию лиц с инвалидностью.

Молодые люди с тяжелыми нарушениями развития, выросшие в родительском доме, в конечном итоге тоже попадают в ПНИ. По мере взросления ребенка-инвалида многие родители оказываются в ситуации, когда они уже физически не в состоянии обеспечивать надлежащий уход и сопровождение своему ребенку в условиях семьи. Альтернативы психоневрологическим домам-интернатам для взрослых в нашем государстве сегодня не существует. Помещение молодого инвалида в ПНИ по сути перечеркивает коррекционную работу специалистов и семьи, направленную на социальную адаптацию и интеграцию, негативно меняет условия его жизни и всю ситуацию социального развития из-за снижения качества жизни. В этой связи возникает необходимость изменения системы государственной поддержки лиц с тяжелыми нарушениями психофизического развития с целью обеспечения условий для включения их в жизнь общества, оказания поддержки в их стремлении к самостоятельной, полноценной жизни среди обычных людей.

Принимая во внимание такую необходимость, несколькими партнерскими организациями (Псковским региональным общественным фондом поддержки инвалидов – ФПИ, Ассоциацией родителей детей-инвалидов г. Владимира «Свет», РБОО «Центр лечебной педагогики» г. Москвы, международной гуманитарной организацией «Handicap International») был разработан проект, направленный на создание такой модели проживания инвалидов, в рамках которой они получают возможность жить в обществе, пользуясь при этом услугами социального сопровождения. Реализация проекта «Социальные инновационные подходы для подготовки молодых людей с тяжелыми умственными и психофизическими нарушениями к автономной жизни» происходила в Пскове, Владимире и Москве при поддержке программы ТАСИС Европейской комиссии в 2005–2007 годах. В данной статье мы остановимся на описании части проекта, осуществлявшейся Псковским региональным общественным фондом поддержки инвалидов на базе специально организованного отделения учебного проживания.

Работа по проекту началась с изучения сложившегося опыта сопровождаемого проживания за рубежом (Германия,

Голландия) и в России (Санкт-Петербург, Ленинградская область – дер. Светлана, г. Порхов Псковской области).

Анализ зарубежного опыта позволил определить основные тенденции развития сопровождаемого проживания в Западной Европе:

- разукрупнение интернатных учреждений;
- предоставление квартир, домов или их частей для жизни людей с тяжелыми нарушениями развития на условиях аренды или собственности;
- создание рынка социальных услуг для обеспечения сопровождения проживания лиц с тяжелой инвалидностью.

Изучение отечественного опыта поддерживаемого проживания выявило, что преимущественной формой является социальная гостиница (Санкт-Петербург, Порхов), предоставляющая инвалиду возможность проживания на временной основе. Постоянное проживание в квартирах в условиях малых групп затруднено в связи с неразработанностью законодательной основы сопровождения. Кроме того, специалисты отмечают низкий уровень готовности молодых людей с тяжелыми нарушениями развития к жизни вне родительского дома, даже в тех случаях, когда потенциальные возможности для ведения относительно самостоятельной жизни у них имеются.

С учетом собранных сведений для реализации проекта в Пскове мы определили в качестве приоритетных следующие задачи:

- разработать и апробировать модель подготовки к самостоятельной жизни молодых людей с тяжелыми нарушениями развития, опираясь на инновационный европейский и российский опыт;
- подготовить молодых людей с инвалидностью к самостоятельному проживанию в условиях учебной квартиры;
- способствовать развитию толерантного отношения общества к инвалидам;
- разработать концепцию службы сопровождаемого проживания лиц с тяжелыми нарушениями развития в Пскове.

Далее остановимся подробнее на организации условий психолого-педагогической работы с молодыми людьми, проходившими обучение самостоятельной жизни.

В качестве базы для осуществления проекта при ФПИ было создано отделение учебного проживания (ОУП). Штат отделения включал трех социальных педагогов и одного психолога. Работа осуществлялась на базе трехкомнатной квартиры в обычном жилом доме, приобретенной на средства Евангелической церковной общины «Вассенберг» (Германия). Квартира и подъезд дома были адаптированы к особым потребностям молодых людей, прежде всего тех, кто имеет различные нарушения опорно-двигательного аппарата. В частности, в подъезде дома был сооружен пандус, в квартире совмещен санузел, ванна заменена на душевую кабину, в санузле установлены поручни. Квартира оборудована

обычной мебелью и оснащена бытовыми приборами: микроволновой печью, кухонным комбайном, электрическим чайником и др.

В течение полутора лет в квартире учебного проживания прошли обучение 14 молодых людей (в возрасте от 18 до 36 лет) с нарушениями развития разной степени тяжести, которых мы называли студентами. Все они посещают производственно-интеграционные мастерские для инвалидов г. Пскова. Обучение самостоятельной жизни в квартире происходило курсами. Длительность курса обычно составляла от трех до пяти месяцев. Двое молодых людей с более сложными нарушениями (юноша, который не может сам передвигаться и действовать руками вследствие ДЦП, девушка с осложненной формой аутизма) обучались по одному месяцу.

В целях преемственности обучения подготовка к самостоятельному проживанию не ограничивалась рамками учебной квартиры, она продолжалась в условиях родительского дома и в мастерских, где работали студенты, поэтому были выделены два основных направления психолого-педагогической работы: собственно обучение студентов и консультативно-методическая работа с семьями.

Организация обучения происходила следующим образом. На первом этапе проводился отбор студентов, знакомство персонала проекта с кандидатами и их семьями, информирование о целях и условиях проекта. Педагоги проводили опрос молодых инвалидов, их родителей с целью выявления желающих участвовать в проекте. Начиная работу, мы ориентировались на то, что в проекте будут принимать участие те молодые люди с тяжелыми и множественными нарушениями развития, у которых имеются предпосылки для формирования навыков самообслуживания, жизнеобеспечения и взаимодействия с окружающими.

Отбор участников проекта и комплектование учебной группы производился с учетом следующих критериев:

- желание молодых людей участвовать в проекте;
- готовность родителей (опекунов) к сотрудничеству;
- возраст студентов: не моложе 18 лет;
- разнополый состав группы (в группу принимались 2 молодых человека и 2 девушки);
- психологическая совместимость потенциальных участников (выявлялась в ходе беседы с кандидатами, их родителями и персоналом мастерских);
- уровень самостоятельности и объем предполагаемой помощи (группы комплектовались таким образом, чтобы в их составе были молодые люди с разным уровнем самостоятельности, различными физическими и умственными способностями);
- согласие студентов и их родителей (опекунов) вносить финансовый вклад в проект: за счет пенсии по инвалидности оплачивать коммунальные услуги, питание и приобретение необходимых расходных материалов.

На втором этапе происходило оформление документации: педагогический совет проекта принимал решение о приеме и заключал договор с родителями (опекунами) и с самими студентами. Родители заполняли анкету, указывали на ожидания от проекта. В ходе первой недели обучения на каждого студента составлялась психолого-педагогическая характеристика и индивидуальная программа обучения. В индивидуальной программе подробно прописывалось содержание обучения студента по каждому направлению.

Третий этап – собственно процесс обучения самостоятельной жизни – проводился по трем направлениям:

- бытовая деятельность,
- досуговая деятельность,
- социально-коммуникативная деятельность.

В рамках бытовой деятельности происходило обучение уборке квартиры, уходу за вещами, гигиеническим процедурам, проведению элементарных финансовых расчетов и планированию своего бюджета, осуществлению коммунальных и других платежей, покупок, приготовлению пищи.

Обучение социально-коммуникативной деятельности включало развитие межличностных отношений, ориентацию в социальном пространстве, усвоение общепринятых норм и правил и их применение в повседневной жизни.

Направление «досуговая деятельность» предполагало обучение организации своего свободного времени, формирование потребности и умения посещать общественно-культурные места, ходить на прогулку, выезжать за город и т. д.

При выборе режима мы взяли за основу общепринятый у большинства взрослых людей повседневный жизненный ритм: утром и днем по будням – работа, вечером – отдых и бытовые дела, по выходным – отдых дома и в других местах. Так, с понедельника по пятницу после окончания работы студенты приезжали в учебную квартиру на общественном или специальном транспорте; там их встречали педагогические работники. С момента приезда и до сна, а также утром до отправления на работу студенты участвовали в различных учебных мероприятиях, направленных на развитие у них самостоятельной бытовой, досуговой и прочей деятельности. Каждую четвертую субботу студенты проводили в ОУП с целью обучения организации своего свободного времени. В остальные выходные и в случае болезни студенты проживали с родителями.

Такой режим является приближенным к обычной жизни взрослых людей, поэтому обучение носило естественный характер и было гармонично связано с решением повседневных жизненных задач, что позволило сформировать более стойкую и долговременную мотивацию самостоятельной деятельности в квартире. Важную роль играла продолжительность курса обучения. На наш взгляд, именно длительное проживание в учебной квартире позволяет скорректировать и закрепить навыки самостоятельной жизни.

На завершающем, четвертом этапе на каждого учащегося вновь составлялась характеристика, где отражались изменения, произошедшие за время курса учебного проживания. В качестве ведущих критериев эффективности обучения выступали уровень усвоения тех или иных навыков и уменьшение объема оказываемой со стороны помощи.

Анализируя проделанную работу, можно сказать, что из трех обозначенных направлений обучения наибольшее продвижение наблюдается в первом из них – бытовой деятельности. Наиболее значительные результаты получены в обучении уборке помещений. До начала проекта лишь отдельные студенты занимались дома уборкой, а качество уборки часто оставляло желать лучшего. К концу обучения 90 % студентов выполняли отдельные виды работ по уборке помещения (с помощью или самостоятельно), половина из них научилась самостоятельно убирать квартиру. Такой же результат наблюдался при обучении приготовлению пищи.

Почти у всех студентов (90 %) удалось скорректировать представления о режиме приема пищи, отработать отдель-

ные операции по обработке продуктов и приготовлению блюд либо значительно расширить уже имеющийся опыт. Навыки по приготовлению пищи были наиболее успешно перенесены в домашние условия.

У большинства молодых людей (85 %) снизилась потребность в посторонней помощи при выполнении гигиенических процедур и уходе за вещами. Такие высокие показатели отчасти объясняются и тем, что, хотя возможности самостоятельного ухода за собой и вещами у большинства ребят имелись, они не поддерживались в семье, так как дома родители зачастую делали за своего ребенка всё сами.

Многие студенты (35 %) научились самостоятельно одеваться, раздеваться, застегивать обувь, выбирать одежду в соответствии с ситуацией.

Для достижения устойчивых результатов по таким направлениям, как социально-коммуникативная и досуговая деятельность, необходима более длительная работа. Однако и в этих направлениях были отмечены положительные изменения. У всех молодых людей расширились представления о вариантах проведения своего свободного времени. Они научились выбирать наиболее привлекательный для них вид отдыха.

У всех студентов уже имелся опыт пользования общественным транспортом, осуществления покупок, посещения общественно-культурных мест, но степень их самостоятельности при этом была очень низкой. Такие виды деятельности, как планирование бюджета, оплата коммунальных услуг, были знакомы лишь 3 студентам.

В конце курса обучения 50 % студентов приобрели опыт оплаты коммунальных услуг, знали, где и для чего она осуществляется. Однако обучение планированию расходов, которое велось с тремя студентами, нельзя считать завершенным.

Следует отметить изменения в поведении, эмоциональном настрое, самооценке студентов. По нашим наблюдениям и мнению родителей, большинство молодых людей стали более раскрепощенными, уверенными в себе, некоторые студенты начали внимательнее относиться к труду и чувствам окружающих.

К сожалению, необходимо отметить, что не всегда приобретенные в отделении учебного проживания навыки находили применение дома. Это связано как с особенностями развития самих студентов, так и с проявлениями гиперопеки со стороны родителей.

Таким образом, за два года работы отделения учебного проживания получены следующие результаты:

- у всех студентов, прошедших курс обучения в квартире учебного проживания, отмечена положительная динамика в формировании новых навыков самообслуживания, ведения домашнего хозяйства, расширении диапазона общения и способов проведения свободного времени;
- качественные изменения сформированности бытовых навыков студентов привели к уменьшению объема предоставляемой им помощи со стороны сопровождающих;
- разработан и апробирован распорядок жизнедеятельности инвалидов в условиях учебной квартиры;
- разработан пакет документов для организации обучения студентов: характеристика, программа, дневник наблюдения, анкеты, формы договоров;
- установлена потребность студентов в объеме посторонней помощи (от частичной до полной). В ходе проекта обучение на квартире прошли молодые люди с различ-



ным уровнем самостоятельности. Установление потребности в посторонней помощи позволило определить количество сопровождающих и время их работы;

- повысилась информированность и заинтересованность родителей в обучении их взрослых детей самостоятельной жизни.

Требуют дальнейшей разработки следующие проблемы:

- перенос сформированных навыков в новые условия, например в условия родительского дома;
- неразработанность законодательных механизмов функционирования сопровождаемого проживания;
- неготовность общества к принятию людей с ограниченными возможностями как граждан с равными правами. К сожалению, часто приходится сталкиваться с нетерпимым отношением отдельных лиц к людям с ограниченными возможностями. Трудности возникают из-за непригодности инфраструктуры многих магазинов, кафе, кинотеатров, залов и других публичных заведений к нуждам этой категории лиц. Отсутствие пандусов, специально оборудованных туалетов, узкие дверные проемы затрудняют посещение инвалидами общественных мест. Вместе с тем следует отметить, что многие учреждения и организации идут навстречу инвалидам, делают для них скидки на предоставление услуг, проявляют интерес к работе с ними.

Работа отделения учебного проживания по завершении проекта не прекратилась. Отделение стало структурным подразделением МОУ «Центр лечебной педагогики», а его студентами остаются работники производственно-интеграционных мастерских.

Однако проблема сопровождаемого проживания инвалидов, родители которых более не могут обеспечить им сопровождение в условиях своего дома, этим не решается. Остается надеяться, что в ближайшее время в полном объеме начнет реализовываться концепция службы сопровождаемого проживания людей с тяжелыми нарушениями развития, разработанная ЦЛП г. Пскова.

«Я уже дома!»

Чтобы ребенок стал самостоятельным, нужно научиться его отпускать

Мэрилин Трейнер, «Вашингтон пост», 3 апреля 2008

В 2005 году Аллен и Мэрилин Трейнер приняли непростое решение поместить своего 41-летнего сына Бена с синдромом Дауна в дом группового проживания. Аллен Трейнер, которому на тот момент было 82 года, и его жена, которой было 79, волновались о будущем своего ребенка. Рассказ Мэрилин о том, как семья пережила расставание с Беном, был напечатан спустя три года в газете «Вашингтон пост»

«Ну пожалуйста, пожалуйста, заберите меня домой! Я хочу домой... Пожалуйста!» — тихо умолял Бен по телефону на следующее утро после того, как он, сильно упиравшись, переехал в дом группового проживания. Он всхлипывал, и я с трудом сдерживала свои рыдания. Я уже была почти готова забрать его и привезти домой. Но, конечно, я этого не сделала. Я попыталась утешить его, рассказывая, какие замечательные у него появятся друзья, как много веселого ему предстоит, каким он станет независимым. Он немного успокоился, мы распрощались, и я отправилась туда, где могла найти утешение, — в наш местный бассейн. Там мои слезы смешаются с водой, и их никто не увидит.

Я годами раздумывала о том, что пора и Бену покинуть родное гнездо, как это сделали некогда его брат и сестры — Дуглас, Анна и Клэр. Я рассказывала все, что узнавала о плюсах самостоятельной жизни в доме группового проживания, особенно для людей с особенностями развития, например синдромом Дауна, как у Бена. Мой муж Аллен считал, что Бену уже давно пора отправиться туда. Я соглашалась, но не спешила предпринимать реальные шаги, идя на поводу у своих чувств.

Бен делал всё, чтобы мы подольше откладывали принятие этого решения. Он отказывался от любых разговоров, в которых фигурировали слова «дом группового проживания», а когда мы всё же пытались втянуть его в диалог, просто затыкал уши и уходил.

Так как же случилось, что 11 июня 2005 года Бен, которому на тот момент было уже 38, всё-таки перебрался в дом группового проживания? Свою роль здесь сыграли два фактора: то, что мы с мужем стали пенсионерами, и проблемы со здоровьем. У Аллена обнаружили рак, это ударило нас как обухом по голове, и мы поняли, что необходимо срочно действовать, чтобы груз ответственности за Бена не свалился на Дугласа, Клэр и Энн. Здесь я хочу отметить, что дети всегда очень любили Бена и много о нем заботились. Он всегда был для них младшим братишкой.

Бен числился в списке организации Агс (Ассоциация граждан с интеллектуальными нарушениями) округа Монтгомери вот уже 20 лет, но до 2005 года мы все не подтверждали его статус. Мы много раз пытались обсудить переезд. Бен совершенно не хотел принимать в этом участие. Он уходил из комнаты с криком: «Нет, нет и нет!» Оглядываясь назад, я понимаю, что ему было бы гораздо проще, если бы он переехал раньше.

В начале мая нам сообщили, что оплачивать переезд Бена будет государство, и неожиданно оказалось, что один симпатичный домик группового проживания имеется неподалеку от нас. Стив Козн, руководитель нескольких таких домов, принадлежащих Агс, пригласил Бена на ужин в этот домик, чтобы он заодно познакомился с двумя своими будущими соседями и социальным педагогом. Бен оказался, должно быть, самым унылым гостем, когда-либо пересекавшим порог этого гостеприимного дома. Уже через час после приезда он позвонил нам и попросился домой. За этим последовало еще несколько столь же кратких визитов в другие дома.

Вечером накануне переезда Энн и Клэр взяли Бена с собой поужинать. Они постарались как можно мягче сообщить ему о том, что на следующий день предстоит отъезд. Бен повесил нос, но не

сказал ни слова. По дороге домой сестры пообещали, что наутро поведут его завтракать в любой ресторан, который он выберет. Единственное, чего ему не сказали, — это что после завтрака они отведут его уже в новый дом. Мы все никак не могли отделаться от ощущения, что мы предаем Бена.

Все шло по плану. Утром я наблюдала, как машина, в которой ехали Бен и сестры, завернула за угол, за тот самый угол, где, будучи маленьким мальчиком, он ожидал школьного автобуса. Как только машина скрылась за поворотом, Аллен и Тайлер Хендерсон — наш внук — собрали вещи Бена и отнесли их в дом группового проживания. Когда они ушли, я поднялась в комнату Бена, села на его кровать и дала волю слезам.

Есть вещи, узнавать о которых лучше задним числом, через какое-то время после того, как они произошли. Первый день Бена в новом доме можно отнести именно к таким вещам.

Стояла невыносимая жара. Бен отказывался входить в дом, и Стиву пришлось вынести ему воды и даже пойти с ним в киоск за газировкой. В какой-то момент, крича и размахивая руками, Бен случайно заехал Стиву локтем по носу. Энн и Клэр к этому времени уже ушли, чтобы не давать брату надежд на возможность вернуться домой. Последнее, что увидела Энн через окно машины, было то, как Бен сидел на бордюре и рыдал. Девушка тоже не выдержала и разрыдалась.

Стив посоветовал нам не навещать Бена в течение ближайшего месяца, чтобы у него была возможность привыкнуть к новым условиям. Однако через две недели мы невольно нарушили это обещание. Машина, которая должна была забрать его из магазина «Giant Food», где он работал на полставки, и отвезти в Центр для людей с особенностями развития, не приехала, и нам позволили оттуда с просьбой забрать Бена. По дороге мы сразу предупредили его, что потом он поедет обратно в его новый дом.

«Я в курсе», — ответил Бен, помахал нам на прощание и направился в здание Центра. Само хладнокровие. Мы с Алленом озадаченно переглянулись. Неужели мы видим перед собой того самого парня, который всего пару недель назад психовал и ревел, как малое дитя?

А дело в том, что в какой-то момент Бена осенило, что всё идет не так уж плохо. У него появилось множество новых, только ему принадлежащих вещей — собственная ванная, гостиная, спальня, телевизор, а кроме того, новые приятные соседи, социальный работник, с которым у него сложились прекрасные отношения, друзья. А главное — чувство независимости от родителей, которые вечно заставляли его делать то, что они считают нужным.

Мы поняли, как нам повезло, и очень благодарны нашей судьбе. Нам — вернее, мне — следовало бы отпустить Бена в свободное плавание гораздо раньше. Дети вырастают и покидают родное гнездо — и это естественный ход событий, обычный этап взросления.

Каждый вечер в 8 часов, перед тем как лечь спать, Бен звонит нам. Однажды он позвонил на час позже. Я поинтересовалась, где он был. «У меня были дела, — ответил он, — но теперь я уже дома».

Перевод М. Л. Шихиревой



Творчество как символическое представление мира

Мексиканская школа изобразительных искусств «Даун Арт»¹

Сильвия Эскамилла, президент Фонда Джона Лэнгдона Дауна, Мексика

За время существования человечества во многих сферах утвердился принцип элитарности (в частности, в русле такого идеологического течения, как евгеника), позволяющий пожирать самые спелые плоды наиболее способным и умелым.

Однако подобные социальные установки, бесспорно, находятся в противоречии с фундаментальным положением о том, что бытие человека определяется не его способностью к выживанию, а скорее преодолевающим все границы желанием жить как можно более полноценно.

Несмотря на то что общество поощряет эффективность и конкурентоспособность индивидуума, отмечая эти качества как приоритетные, очевидно, что именно для того, чтобы сохранить в себе человеческое, требуется дух творчества. В самом деле, даже когда мы оказываемся в неблагоприятных условиях, воображение предлагает нам всевозможные «обходные пути», фокусируя наше внимание на наиболее необходимом для дальнейшего существования, и главным двигателем становится упорное желание жить. В глубинах нашего сознания самым важным остается не стремление повысить коэффициент собственной эффективности, а потребность понять смысл жизни и всего, что нас окружает. Эта потребность постоянно обитает в нашей душе.

Способность к символизации присуща только человеческим существам, она не имеет никакого отношения к адаптации в определенных условиях. В то же время интеллект, как ни странно, не способен удовлетворить потребности человека, так же как и улучшить его приспособленность к жизни; скорее, он нацелен на решение проблем. Жажда жизни реализуется через попытку осмыслить взаимосвязь явлений, что может быть сделано только благодаря символизации. Именно с помощью символов мы способны воспринимать мир как сферу человеческого творчества.

Все это подчеркивает актуальность развития творческих способностей, в том числе у людей с синдромом Дауна. Мексиканские дети едва ли не с рождения впитывают впечатления от многообразия окружающих их цветов, фактур и запахов, и это обостряет их сенсорное восприятие. Если учесть также атмосферу мексиканской семьи, полную традиций, мифов и легенд, можно ясно увидеть, что наша деятельность находит здесь плодородную почву.

За время работы мы не раз наблюдали грустную картину, порождаемую предрассудками и чересчур схематичным подходом к воспитанию детей с синдромом Дауна, что приводит к стигматизации и преуменьшению их способностей. Почему окружающих каждый раз так удивляет то, что они способны создать шедевр? Люди с синдромом Дауна научили нас воспринимать жизнь на более глубинном уровне. Пожив с ними и проникшись их видением мира, многие из нас испытали потребность в переоценке ценностей. За недостатками развития этих людей видна сила человеческого духа, способность к творчеству как нечто превышающее простую механику разума. Эта способность освещает всё неповторимым светом безграничной радости жизни. Люди с синдромом Дауна наглядно показывают нам, что жизнь человека не сводится исключительно к навыкам и способностям, скорее она строится на постоянном перерождении, когда что-то внезапно нахлынувшее вызывает стремление к созиданию, самовыражению и сокровенный процесс творчества стимулируется не только необходимостью достижения каких-либо целей, но неким «зовом», «призванием» — этими необъяснимыми спутниками судьбы.

Более того, люди с синдромом Дауна демонстрируют нам возможности сосуществования представителей рода человеческого вне рамок эгоистичного самоутверждения и жесткой конкуренции. Они обладают врожденной способностью любить жизнь, и этот талант не вписывается в систему, где господствует соревновательный дух. Они не так много знают о себе, ведь им не приходится соревноваться и сравнивать себя с другими. Они осознают, что отличаются от других людей, но не считают себя лучше их. Они стремятся к внутреннему преображению и творчеству, но при этом не объявляют себя деятелями искусства. Вот почему так важно то, что человек с синдромом Дауна способен к самовыражению во всей полноте своей личности, во всей своей способности любить, понимать, стремиться, наслаждаться, творить — иными словами, жить. Таким образом, учитывая склонность наших учащихся к творчеству и символическому, а также трудности, которые возникают у них при обращении к языку, мы задумали дать им возможность овладеть навыками изобразительного искусства.

¹ Escamilla S. The Mexican School of Down Art John Langdon Down Foundation, Mexico City // Down Syndrome News and Update. 2005. № 4(3). P. 78–80. URL: www.down-syndrome.org/practice/335/practice-335.pdf



В 1993 г. Фонд Джона Лэнгдона Дауна создал Мексиканскую школу изобразительных искусств «Даун Арт». Ее основные цели:

- поощрение индивидуального способа творческого самовыражения благодаря получению образования в области визуального искусства;
- творческое развитие и формирование изобретательности посредством искусства;
- вовлечение учащихся в среду деятелей искусства благодаря выставкам, конференциям и другим арт-событиям.

Сейчас школу посещают 25 учащихся в возрасте от 18 до 54 лет. Система обучения основывается на развитии символического мышления и творчества. Вначале это было что-то вроде изокружка, где работали преимущественно с бумагой, картоном, акварелью, фломастерами и карандашами. Позже, в 1995 г., оценив достижения и художественный потенциал учащихся, Фонд предложил расширенную программу обучения видам визуального искусства, сравнимую по уровню с некоторыми профессиональными курсами. Люди с синдромом

Дауна обрели возможность полнее реализовать свой творческий потенциал, используя более широкий спектр материалов и способов творить (различные виды масляных и акриловых красок, пастель, гравировку). Теперь они могут создавать работы, по силе чувства и технике не уступающие работам профессионалов, что было оценено такими известными художниками, как Рафаэль Кодуро, Рауль Ангуиано, Хуан Сариано и Хосе Луис Куэвас. И сейчас их произведения выставляются в престижных мексиканских галереях и за рубежом.

Значимость проекта была признана, и в 1997 г. Фонд официально утвердил Мексиканскую школу изобразительных искусств «Даун Арт». Программа включает широкий спектр теоретических курсов и работу в мастерских живописи, скульптуры и гравировки.

Школа изобразительных искусств – это оригинальный проект, предлагающий людям с синдромом Дауна новые возможности самовыражения. Создавая ее, Фонд Джона Лэнгдона Дауна твердо верил в то, что в сфере искусства эти люди способны на многое.



Краткая справка

37 лет назад, 3 апреля 1972 г., Сильвия Эскамилла основала в Мексике Фонд Джона Лэнгдона Дауна. Целью Фонда было дать детям, подросткам и взрослым с синдромом Дауна возможность получать необходимый уход и образование. Ее первый ребенок Эдуардо родился в 1967 г., и ему был поставлен этот диагноз. В то время в Мексике, как и в Латинской Америке в целом, вообще не было ни государственных, ни частных организаций, которые бы оказывали поддержку людям с синдромом Дауна и их семьям. С момента возникновения Фонда число служб в нем постоянно росло. Это позволило охватить больше семей, больше детей и подростков, желающих учиться, разрабатывать новые программы, направленные на общее развитие, включение в жизнь общества и обеспечение работой людей с синдромом Дауна. Фонд также проводит исследования, занимается издательской деятельностью, направленной на формирование позитивного образа человека с синдромом Дауна, организует тренинги на национальном и международном уровнях для специалистов из государственного и частного секторов.

В рамках Фонда была разработана программа дополнительного образования, благодаря которой родители и специалисты, учреждающие подобные организации в Мексике и других странах, могут получить необходимые знания и практические навыки. Благодаря этой программе организации для людей с синдромом Дауна появились как в Мексике (сейчас их 20), так и в других странах: Аргентине, Венесуэле, Пуэрто-Рико, Эквадоре, Панаме, Колумбии, Боливии, Чили, Сальвадоре, Коста-Рике, Бразилии, Доминиканской Республике, Кубе и Перу.

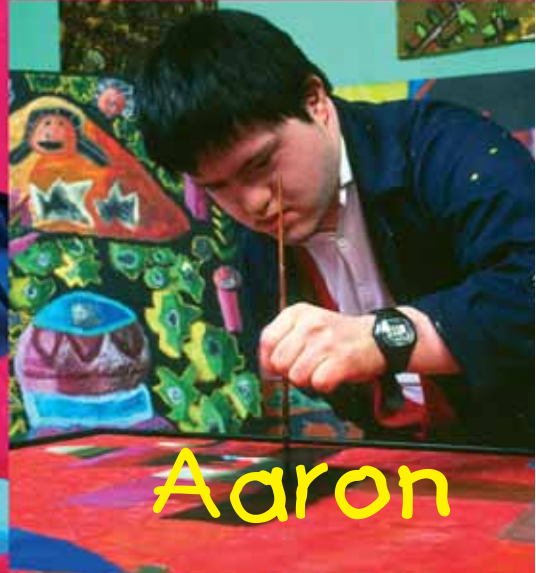
Поскольку более 90 % учащихся происходят из бедных семей, работа Фонда зависит от грантов, пожертвований и денег, собранных за счет продажи репродукций – открыток и календарей с работами учащихся. Оригиналы работ не продаются: Сильвия Эскамилла стремится сохранить их для музея, который надеется открыть в школе.



Ruben



Aaron



Victor



Josafat



Marco Polo



Ana Bertha



David



Erik



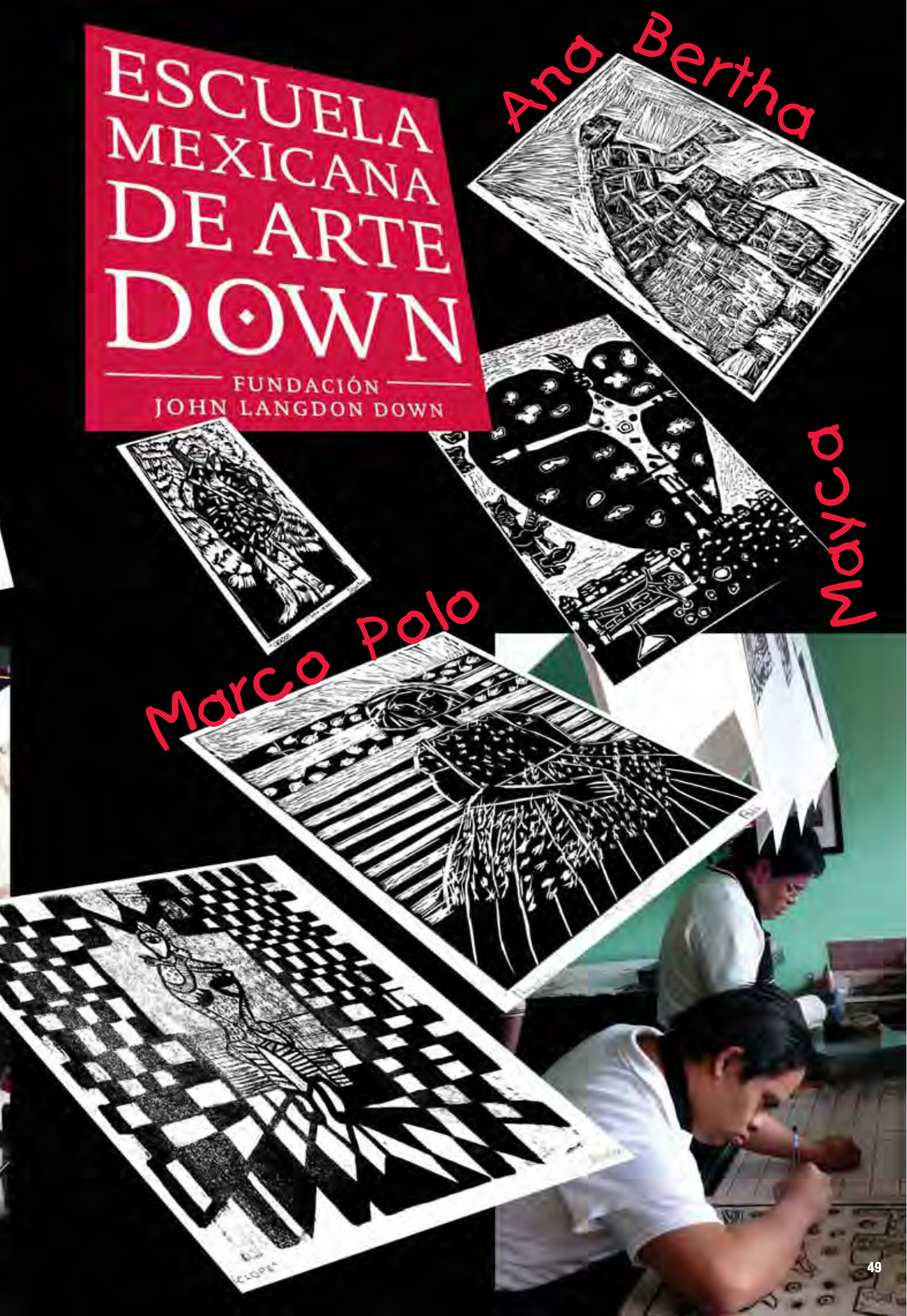
ESCUELA MEXICANA DE ARTE DOWN

FUNDACIÓN
JOHN LANGDON DOWN

Ana Bertha

Mayra

Marco Polo





Mayca

Christian

Leonardo

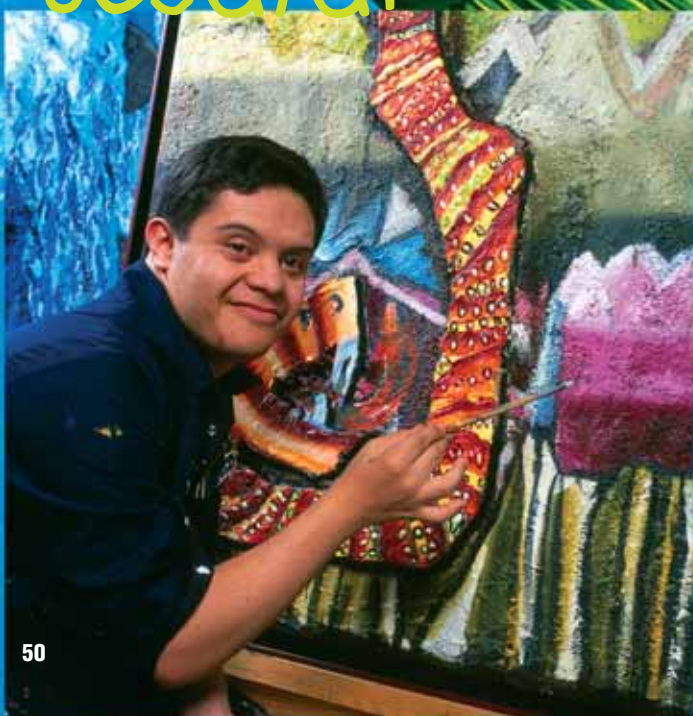


Marco Polo

ESCUELA
MEXICANA
DE ARTE
DOWN
FUNDACIÓN
JOHN LANGDON DOWN

Lorena

Josafat



Erik

Выставки работ учеников Мексиканской школы изобразительных искусств «Даун Арт»

- 2009 Посольство Мексики, г. Пекин, Китай
Итальяно-латиноамериканский институт, г. Рим, Италия
Институт мексиканский культуры, г. Париж, Франция
Институт Сервантеса, г. Токио, Япония
- 2008 Региональный культурный центр Хоакина Аркадио Пагаса (Centro Regional de Cultura de Valle de Bravo Joaquin Arcadio Pagaza), г. Валье де Bravo, Мексика
Башни Фулбрайта (Fulbright Towers), г. Хьюстон, штат Техас, США
Институт Мексики, г. Мадрид, Испания
Институт мексиканский культуры, г. Вашингтон, США
Лос Пинос (Los Pinos)¹, г. Мехико, Мексика
Галерея современного искусства (Galeria de Arte Moderno), г. Кульякан, штат Синалоа, Мексика
Культурный центр «Мурос» (Centro Cultural Muros), г. Куэрнавака, Мексика
Музей современного искусства, Центр мексиканской культуры (Museo de Arte Moderno, Centro Cultural Mexiquense), г. Толука, штат Мехико, Мексика
Музей новейшего искусства Юкатана (Museo de Arte Contemporaneo Ateneo de Yucatan – MACAY), г. Мерида, штат Юкатан, Мексика
Галерея «Так» (Tak Gallery), г. Познань, Польша
- 2007 Музей «Кроуликарня» (Krolikarnia Museum), г. Варшава, Польша
Музей женщины (Museo de la Mujer), г. Орхус, Дания
Дом культуры Хесуса Рэйеса Эролеса (Casa de Cultura Jesus Reyes Heróles), г. Мехико, Мексика
Институт мексиканский культуры, г. Копенгаген, Дания
Посольство Мексики, г. Берлин, Германия
Мексиканский институт социального страхования (Instituto Mexicano del Seguro Social), г. Мехико
Дворец Вильсона (Palais Wilson)², г. Женева, Швейцария
- 2006 Центр Пауля Клее (Zentrum Paul Klee), г. Берн, Швейцария
- 2004 Международный сервантесовский фестиваль (Festival Internacional Cervantino), г. Гуанахуато, Мексика
- 2003 Министерство здравоохранения Мексики (Secretaria de Salud), г. Мехико
Французский культурный центр (Alianza Francesa), г. Мехико, Мексика
Художественная галерея мемориального центра университета (University Memorial Center Art Gallery), г. Боулдер, штат Колорадо, США
- 2002 Институт детского развития Медицинского центра университета штата Канзас (Institute for Child Development, Medical Center, University of Kansas), г. Канзас, США
Музей современного искусства г. Боулдер (Boulder Museum of Contemporary Art), штат Колорадо, США
Коулмановский институт изучения нарушений когнитивного развития университета штата Колорадо (Coleman Institute for Cognitive Disabilities, University of Colorado), г. Боулдер, США
- 2001 Ассоциация реабилитационных центров провинции Альберта (Alberta Association of Rehabilitation Centres), г. Калгари, Канада
- 2000 Детский музей бумажных змеев (Papalote Museo del Nino), г. Мехико, Мексика
- 1999 Галерея международного аэропорта (Galeria del Aeropuerto Internacional), г. Мехико, Мексика
Галерея клуба предпринимателей (Galeria del Club de Industriales), г. Мехико, Мексика
Галерея Тонали Министерства социального развития (Galeria Tonalli, SEDESOL), г. Мехико, Мексика
Центр Джона Ф. Кеннеди университета Вандербильта (John F. Kennedy Center, Vanderbilt University), г. Нэшвилл, штат Теннесси, США
- 1998 Банк «Битал» (Banco Bital), г. Мехико, Мексика
Музей Долорес Ольмедо Патино (Museo Dolores Olmedo Patino), г. Мехико, Мексика
Городская театральная галерея (Galeria del Teatro de la Ciudad), г. Тустла-Гутьеррес, провинция Чьяпас, Мексика
Художественная галерея Мисрачи (Galeria de Arte Misrachi), г. Мехико, Мексика
- 1997 Мексиканская выставка авиации (Galeria Mexicana de Aviacion), г. Мехико, Мексика

¹ Резиденция президента Мексики.

² Штаб-квартира Управления Верховного комиссара ООН по правам человека.

2009

2008

2007

2006

2004

2003

2002

2001

2000

1999

1998

1997



Приоткрывая завесу

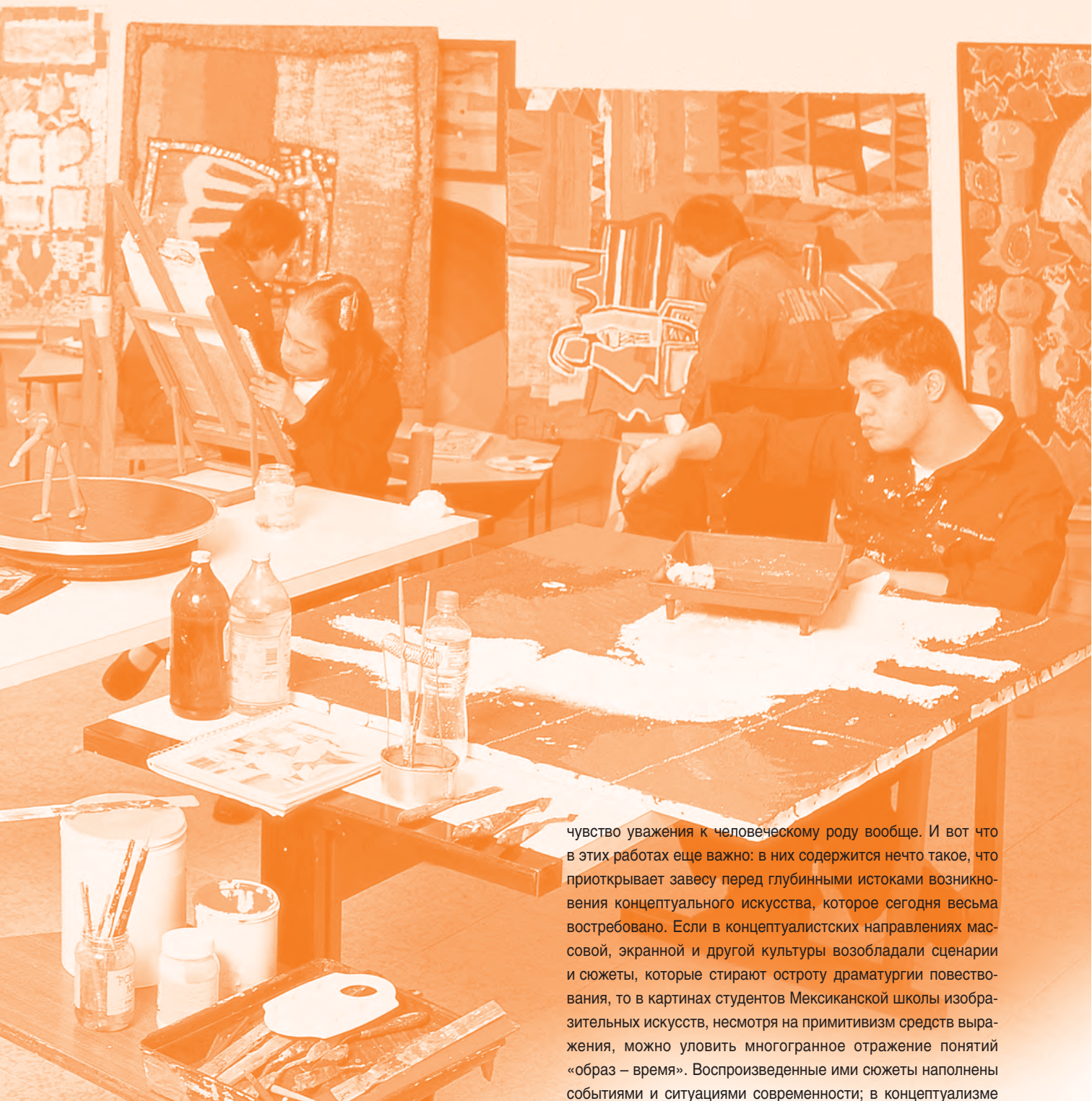
А. О. Сейдалина,

доцент кафедры философии и культурологии Московского государственного горного университета

Наша повседневная жизнь наполнена честолюбивыми устремлениями, погоней за успехом, соревновательным духом, а в конечном счете – борьбой всех против всех. Нельзя, однако, думать, что в такой ситуации неистовое желание победить конкурентов и добиться успеха во что бы то ни стало, самоутвердиться любой ценой полностью истребило свойственное человеческой природе стремление к творческому самовыражению. Напротив, несмотря на тот неоспоримый факт, что под словом «выживание» ныне понимаются почти все формы человеческой жизнедеятельности (это вызвано, в первую очередь, необходимостью адаптироваться к бурно развивающемуся обществу потребления), такие обстоятельства, как ни странно, стимулировали творчество и поставили его «на поток». Произошло это благодаря информационному буму и в этой связи – бесконечно возросшей роли массмедийных средств, особенно «экранной культуры»: кинематографа, телевидения и Интернета. Они интенсифицировали приток в свои структуры массы амбициозных людей, желающих самообозначиться и самоутвердиться за счет творчества (а более всего – за счет всевозможных его симуляций).

Таким образом, парадокс нашего времени заключается в том, что, с одной стороны, законы общества потребления умножают количество желающих добиться материального благополучия, приспосабливаясь к нормам рыночной экономики, а с другой стороны, мы ясно видим признаки творческой самореализации. Причем одно не исключает, а наоборот, предполагает другое. В результате чего, по понятным причинам, в творческих установках превалирует стремление к успеху, к вознаграждению, к власти над людьми. Как следствие, богатство красок заменяется стилизацией, роскошными аксессуарами очищенной от «грязи» повседневной прозы, безжизненной «чистоты». Лишившись источника жизнепорождающего начала, художники перестают воплощать оригинальные идеи, и их произведения превращаются в муляжи – имитацию новых форм.

В этих условиях и символика духовного творчества, все ценностные ориентации которой связаны с богатством человеческих чувств, интересов, любовью к жизни и прекрасному, душевными движениями, которыми наполняется и возвышается человеческое в человеке, используется как средство,



а не цель. Однако это родовое свойство исконной природы человека с самой невинной и органичной естественностью присуще, безусловно, типу личности, характерному для людей с синдромом Дауна. Им не свойствен нарциссизм – стремление замкнуться в символике «Я – это мир», столь характерное для нас сегодня. Нарциссизмом нивелируется богатство творчества, полнота и сущность которого воплощаются в насыщении жизни красками, игрой разума, чувств, множеством оттенков, гармонией, радостью жизни, что невозможно без открытости людей друг другу.

Те немногие репродукции живописных полотен, созданных людьми с синдромом Дауна, что нам довелось увидеть, вызывают восхищение. В них такая острота восприятия мира, такие свежие и яркие краски, что в нас невольно, с почти утраченной детской непосредственностью, пробуждается

чувство уважения к человеческому роду вообще. И вот что в этих работах еще важно: в них содержится нечто такое, что приоткрывает завесу перед глубинными истоками возникновения концептуального искусства, которое сегодня весьма востребовано. Если в концептуалистских направлениях массовой, экранной и другой культуры возобладали сценарии и сюжеты, которые стирают остроту драматургии повествования, то в картинах студентов Мексиканской школы изобразительных искусств, несмотря на примитивизм средств выражения, можно уловить многогранное отражение понятий «образ – время». Воспроизведенные ими сюжеты наполнены событиями и ситуациями современности; в концептуализме широкого плана этот же самый признак «образ – время» всячески обыгрывается и воспроизводится вновь и вновь в бесконечных теневых конфигурациях.

Мы видим, как богат внутренний мир этих необычных людей, насколько он открыт. Он неизбежно соприкасается с миром массовой культуры, оказывается лицом к лицу с этим индифферентным потоком обезличенной концептуальности, свойственной гламуру. Между тем именно гламур обрел статус элитарного искусства в массовой культуре.

В современном массовом искусстве существуют самые разнообразные драматургические оттенки и сценарии, которые были выработаны человеческой цивилизацией. Поэтому наиболее актуальным является живой творческий первоисточник, который противостоит всему этому массовому потоку «пережеванной» культуры.

Центр лечебной педагогики: 20 лет в контексте эпохи

А. Л. Битова, президент, Р. П. Дименштейн, председатель правления, О. А. Герасименко, член правления, РБОО «Центр лечебной педагогики», г. Москва

В 2009 году Региональной благотворительной общественной организации «Центр лечебной педагогики» исполнилось 20 лет. Сейчас трудно это себе представить, но когда Центр начинал работу, не было ни Закона СССР «Об общественных объединениях» (1990 г.), ни сменивших его в 1995 году Законов РФ «Об общественных объединениях» и «О некоммерческих организациях», ни образовательного лицензирования, введенного после принятия в 1992 году Закона РФ «Об образовании», ни медицинского лицензирования, появившегося в 1996 году.

Центр лечебной педагогики (в первые месяцы – «Детский логопедический центр») начал работу в самом конце 1980-х на волне перестройки. Несколько обстоятельств, сложившись вместе, послужили тому причиной.

Центр не мог образоваться раньше, это не было возможно ни политически, ни юридически, не было возможно до изменений, произошедших и в общественном мнении, и в сознании людей. Все больше родителей не отдавали своих «особых» детей в интернаты и пытались бороться за их судьбу, они понимали, что надо не замыкаться со своими проблемами в четырех стенах, надо действовать.

В середине 1980-х годов будущие создатели Центра работали в 6-й детской психиатрической больнице на так называемой логоплощадке, созданной еще в тридцатые годы профессором В. А. Гиляровским для помощи заикающимся дошкольникам. Логоплощадка работала в режиме полустационара – утром ребята приходили на занятия, а вечером возвращались домой. Можно сказать, что это был первый в нашей стране пример комплексной помощи ребенку с проблемами: на логоплощадке работали рука об руку врачи-психиатры, другие медики, а также педагоги и музыкальные терапевты. Это был в основном очень опытный персонал с большим профессиональным стажем, и хорошие отношения с детьми сложились здесь исторически, как правила внутреннего распорядка.

В 1988 году в 6-ю больницу пришел новый главврач, логоплощадку перевели в стационарный режим, а детей предложили отправить в логопедический детский сад. Но в случаях тяжелых речевых проблем, требующих комплексного воздействия, необходим врач, а в логопедическом саду его нет. В свою очередь в больнице, как правило, нет педагогической системы коррекции, и после закрытия логоплощадки места, где можно было бы объединить и то и другое, в Москве не осталось. Часть детей, которые занимались на логоплощадке в тот момент, оказалась буквально на улице. Несколько специалистов и родителей стали искать выход: должно быть место, где и этим детям смогут помочь, чтобы они пошли в обычную школу, «вписались» в обычный социум. Очень хотелось, чтобы это место не было больницей, где во главе угла стоит нозологический принцип, а система важнее, чем ребенок. А главное, у инициативной группы уже были свои идеи о том, каким образом может быть построена наиболее результативная помощь. Так возник Центр.





В первый год у нас занималось около тридцати детей. Мы хотели только продолжить работу с заикающимися дошкольниками, но среди них постепенно начали появляться дети с другими нарушениями. Выходило это поневоле: во многих случаях мы не могли объяснить маме, куда нужно обратиться с ее ребенком, потому что значительному количеству детей в те годы обращаться было просто некуда. Государство уже давно организовало жесткую систему помощи детям с некоторыми конкретными проблемами, а во всех сколько-нибудь тяжелых случаях родителям давалась настоятельная рекомендация поместить ребенка в интернат. Система была выстроена, но оказалось, что многие дети как бы проваливались между ее зубцами, «в никуда». Родители этих детей каким-то образом находили нас.

Мы внимательно следили за ситуацией и с большой радостью узнавали о каждом месте, организации, группе коллег, куда можно было «направить» какого-либо «нашего» ребенка. Иногда, напротив, к нам приходили дети, присланные из других мест. Довольно быстро стало видно, какие группы детей не находят адекватной помощи, а для каких детей помощи нет вообще.

В государственной структуре не было места для детей с нарушением эмоционально-волевой сферы, их традиционно держали в психиатрических больницах, от чего остальной мир к тому времени уже давно отошел. На всю страну было две-три исследовательских группы, которые могли помочь очень небольшому числу нуждающихся, а детей с нарушениями аутистического спектра больше, чем слепых и глухих вместе взятых. Также не получали должной помощи дети с эпилепсией, в очень тяжелом положении находились дети с глубокой умственной отсталостью, когда диагноз можно было поставить с раннего возраста или проблемы были вызваны генетическими причинами. Дети с множественными нарушениями – например ребенок, который парализован и слабо видит, ребенок с аутизмом и снижением слуха, с умственной отсталостью и снижением слуха или зрения и т. п. – тоже не находили помощи. Большой проблемой было найти не только помощь детям раннего возраста с нарушениями психического развития, но хотя бы программу такой помощи или методику для домашней коррекции. Нечасто встречающаяся, но важная проблема – дети с тяжелыми парциальными мозговыми нарушениями, например с атрофией левого полушария, агенезией мозолистого тела и др. Наш опыт показал, что и в этом случае можно сделать очень многое, но такие дети психолого-педагогической помощи обычно тоже не находили. Кроме того, совершенно неадекватную помощь получали младшие школьники с так называемыми минимальными мозговыми дисфункциями (атипиями развития мозга, несформированностью, запаздыванием развития отдельных зон и т. п.). Трудности обучения, вызванные этими причинами, не могли быть

преодолены традиционными «школьными» методами, а такие дети составляют почти половину от числа неуспевающих младших школьников. Очень скоро в Центре начали возникать и развиваться разные направления помощи.

В каждой из четырех комнат нашего первого помещения через полгода одновременно сидело по специалисту, на кухне тоже сидели, и все с кем-то занимались. Сквозь все это ходил игровой терапевт еще с одним ребенком; а когда не было дождя, кто-нибудь сверх этого занимался на улице. Ситуация вынудила нас найти второе помещение.

Мы считали важным помочь тем детям, которые к нам обратились и которым больше некуда было пойти. Мы брали всех, и в 1990 году в Центре появился первый ребенок с синдромом Дауна. В числе детей, обратившихся в Центр за эти годы, и дети с такими генетическими синдромами, как синдром Вильямса, синдром Ретта, синдром ломкой X-хромосомы (синдром Мартина-Белла), синдром Рубинштейна-Тейби, синдром кошачьего крика, синдром Клайнфельтера, синдром Шерешевского-Тернера, синдром Аспергера, синдром Смита-Магениса, и дети с эпилепсией, фенилкетонурией, мукополисахаридозом, микроцефалией, туберозным склерозом и другие. К счастью, для детей с синдромом Дауна были созданы Ассоциация Даун Синдром и Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», которые уже много лет реализуют развивающие и образовательные программы, оказывают социальную и психологическую поддержку семьям таких детей. А дети со многими другими синдромами, которым требуется психолого-педагогическая помощь, подолгу занимаются у нас в Центре.

Детей становилось все больше, постоянно расширялся спектр проблем. Поэтому время от времени к нам присоединялись новые специалисты, приходилось искать дополнительные помещения. Центр постепенно рос.

Мы считали важным помочь тем детям, которые к нам обратились и которым больше некуда было пойти. Мы брали всех, и в 1990 году в Центре появился первый ребенок с синдромом Дауна

Можно просто сочувствовать детям, можно создавать им комфортные условия и ничего от них не хотеть. А можно строить помощь, которая их сильно меняет, дает новые возможности, открывает их к миру и им открывает мир. Помощь не просто сострадающая, а меняющая детей к лучшему, требует

очень и очень больших знаний, это помощь наукоемкая. Мы оказались в эпицентре работы с такими детьми, о помощи которым в те годы в стране мало кто задумывался. Мы включились в трудное дело и вовлекли в него многих коллег, которые на разных этапах сделали важные вещи для Центра, для работы с детьми: Валерий Николаевич Терских, Борис Алексеевич Архипов, Александр Григорьевич Асмолов, Татьяна Васильевна Ахутина, Елена Александровна Бугрименко, Жанна Марковна Глозман, Нина Михайловна Иовчук, Эмилия Ивановна Леонгард, Ольга Сергеевна Никольская, Наталья Максимовна Пылаева, Анатолий Алексеевич Северный, Анна Владимировна Семенович, Антонина Андреевна Цыганок... и много других замечательных людей в разные моменты очень помогли Центру. Прежде всего, конечно, Антонина Андреевна Цыганок, которая была с нами с начала работы Центра по 2007 год. Ее профессиональный и личный авторитет и глубокая заинтересованность в судьбах детей сыграли роль, которую невозможно переоценить.

В процессе деятельности Центра многое уточнялось и менялось. Менялись и мы сами. Но всегда оставалось главное – ребенка надо принять, принять не как больного, но как равного себе. Прежде всего мы должны добиться, чтобы ребенок почувствовал атмосферу тепла и дома, чтобы он нам поверил. Иначе ничего не удастся сделать: все изменения должны одновременно происходить и в ребенке, и в педагоге, и только в этом случае ребенку действительно можно помочь.

За эти годы мы научились проводить семинары, переводить и издавать книги, защищать права особых детей на образование, реабилитацию и достойную жизнь, строить работу Центра как комплекс взаимодействующих и дополняющих друг друга программ, создавать новые организации и многим другим важным и интересным вещам. Но главное – мы учились строить эффективную помощь все новым и новым группам детей.

Центр создавался как организация для дошкольников, но постепенно к нам стали обращаться и родители совсем маленьких детей. Поскольку признаки возможного неблагополучия можно заметить довольно рано, а правильно подобранные занятия заметно снижают остроту будущих проблем или даже позволяют их избежать, мы начали активно развивать раннюю помощь, ведь в первые годы существования Центра профессионалов и организаций, грамотно действующих в этой сфере в Москве, было крайне недостаточно. Таким же образом внутри Центра оказались дети школьного возраста, подростки, молодые люди – те, кому в определенный период не находилось места в окружающем мире.



С самого начала нам было безразлично, что будет дальше с ребенком, который по уровню познавательного, коммуникативного, социального развития подошел к границам естественных для Центра форм, которого пора «выпустить». Найдутся ли вне Центра люди, которые позаботятся о его дальнейшем развитии и жизни в том же ключе, найдется ли организация, в которой именно этот ребенок сможет реализовать и наращивать свои жизненные возможности? Сложность в том, что такого рода организации, особенно в первые годы работы Центра, создавались обычно под конкретные группы детей и в силу организационных, ресурсных, кадровых проблем почти никогда не имели свободных мест, т. е. не могли принять ребенка «со стороны». Конечно, на уровне прямого личного сотрудничества существовали и «обмен», и договоренности в рамках взаимопомощи, но таким образом удавалось устроить вне Центра очень малое число детей. В результате нам пришлось самим активно заниматься построением следующих этапов образовательной и жизненной среды для многих наших выпускников, участвовать в создании инновационных реабилитационно-образовательных организаций.

Необходимость выстроить дальнейшую жизнь для нескольких детей, которые могли бы уже учиться по общеобразовательной программе, но только в щадящей терапевтической среде, вызвала зарождение внутри Центра (1990 г.), становление и оформление в самостоятельную организацию (1991 г.) интегративной школы «Ковчег».

В 1992 году в результате длительной работы удалось объединить в учебную группу нескольких «необучаемых» детей младшего школьного возраста с тяжелыми нарушениями общения и эмоционально-волевыми нарушениями и подготовить их к обучению по программе массовой школы. Центр начал поиски школы в Москве, которая согласилась бы в качестве одного из своих первых классов взять эту группу детей с нашим сопровождением. Эту группу детей и следующую группу приняла средняя общеобразовательная школа № 196, затем экспериментальный класс появился в коррекционной школе № 359. Сейчас при нашем сопровождении работают интегративные классы в нескольких школах Москвы.

На базе двух интегративных коррекционных групп Центра сформировался в отдельную структуру, в 1992 году отделился, а в 1994 году положил начало официальному признанию московским Департаментом образования интегративных форм дошкольного образования детский сад «Наш дом» (сначала детский сад № 1769, в 2001–2005 годах ГОУ «Начальная школа – детский сад компенсирующего вида № 1709 ЮЗОО МКО», в настоящее время ЦЛПиДО «Наш Дом»), также выполнявший, по сути, функцию промежуточной «адаптационной площадки» для выпускников Центра лечебной педагогики. В 1997 году открылся комбинированный детский сад «Наш Дом на Пресне» (№ 1465), созданный в сотрудничестве с Управлением образования ЦАО.

Повзрослели первые воспитанники Центра, многие из них нашли себе место в жизни, но часть ребят оставалась в сфере нашей заботы. Более 10 лет назад мы начали реализовывать программы социальной интеграции подростков и молодых людей с особенностями развития и программы организации среды, строить модели предпрофессиональной и профессиональной подготовки и возможной трудовой деятельности. По инициативе Центра лечебной педагогики при поддержке



Департамента образования города Москвы в ГОУ СПО «Технологический колледж № 21» создано новое подразделение «Центр социальной адаптации и профессиональной подготовки» для молодых людей с тяжелыми психическими нарушениями. Этот эксперимент начался весной 2005 года, а к весне 2009 года в новом подразделении колледжа занималось уже 46 учащихся.

Надо отметить, что состав наших детей очень «утяжелился»: за 20 лет в Москве организованы многие виды помощи, поэтому у родителей детей с менее сложными проблемами сейчас довольно большой выбор.

Времена меняются. Когда-то чиновники объясняли нам, что для «наших» детей все есть и больше ничего не нужно, а сейчас органы образования и социальной защиты разных регионов заказывают Центру обучение для специалистов государственных учреждений. Но до обеспечения детей жизненно важными услугами все еще очень далеко.

Государственная система необходима, и она не может не быть жесткой. Это ее естественное неотъемлемое свойство, необходимое для решения определенного класса задач. В сложные переходные периоды, когда меняется структура социального заказа, всегда возникают негосударственные формы, которые являются полигоном новых подходов, инновационных идей, и при конструктивном сотрудничестве государство может извлечь из этого опыта много полезного.

Для реабилитационного пространства и для детей, которыми мы занимаемся, принципиально важны непрерывность и преемственность помощи, возможность выстраивать непрерывные образовательные, социальные, жизненные траектории. Кто-то должен нести ответственность за то, чтобы ребенок не оказался на улице только потому, что в силу индивидуальных особенностей и/или возраста он не вписывается в имеющиеся формы, нести ответственность за последствия и результаты помощи. Это удастся обеспечить только имея достаточную степень гибкости, невозможную в формальной государственной структуре. Мы обладаем гибкостью и испытываем на себе новые образовательные формы, но пока не можем вписаться ни в какую из существующих государственных форм. Поэтому мы, все теснее сотрудничая с государством, так и остаемся пока «на другом берегу».

Хорошее поле сотрудничества – созданные с нашим участием, сейчас уже государственные, детские сады, школа, классы и группы в государственных образовательных учреждениях. На них, как на полигоне, можно отлаживать новые формы помощи детям, которые затем государство может реализовать у себя.

Центр задумывался как организация «для всех», и в первые одиннадцать с половиной лет работы нам удавалось на-

ходить целевые гранты и пожертвования в нужном количестве, чтобы каждая семья могла получать помощь бесплатно. Действительность сильно ударила по доступности помощи. Около десяти лет назад международные фонды и благотворительные организации по разным причинам сократили выделение средств на поддержку программ в Москве и в России. Стремясь сохранить доступность, мы ни на минуту не прекращаем поиска средств, участвуем во всех профильных конкурсах на гранты и целевое финансирование, и в целом нам удастся найти более половины необходимых сумм. Сейчас некоторым семьям занятия дотируются полностью, большинству семей приходится частично платить, а некоторые семьи оплачивают занятия целиком. В последний год многие фирмы и благотворители были вынуждены сильно сократить или временно свернуть программы поддержки наших детей, а значит, многим семьям придется дольше ждать появления благотворительных средств, чтобы начались занятия с их ребенком. Поскольку Центр – негосударственная организация, в себестоимость помощи входит и стоимость аренды помещений, и оплата коммунальных услуг.

Мы рассчитываем, что в будущем государство начнет стабильно поддерживать негосударственные организации, подобные нашему Центру, так же, как это устроено в других странах. В наиболее социально ориентированных странах (Швеция, Швейцария) государство выделяет подобным организациям до 80–100 % их бюджета. Если бы наше государство финансировало хотя бы 40 % бюджета детских программ Центра, и еще 30–40 % находили бы мы сами с помощью грантов, то на плечи родителей ложились бы только оставшиеся 20–30 % стоимости занятий. А сейчас мы активно знакомимся с российским бизнесом и рассчитываем на его поддержку.

Центр растет со своими воспитанниками, встают новые задачи: профессиональное обучение и труд, поддерживаемое проживание. Объемные задачи, которые требуют специально обученных кадров и больших ресурсов. Для решения таких задач организациям, которые работают в этой сфере, нужно скоординировать усилия, изменить законодательство, чтобы оно должным образом обеспечивало необходимые этапы жизненного пути особого человека, в том числе достойную самостоятельную взрослую жизнь. Мы верим, что это возможно. Все 20 лет мы ставим перед собой «невыполнимые» задачи и пытаемся вовлечь в решение этих задач всех, кого можем. Не сразу, но многое получается, самое важное получается обязательно.

20 лет – это не время успокаиваться, наоборот. Самое время подумать, что не так, и двигаться дальше. Вперед.

10-й Всемирный конгресс по синдрому Дауна



Н. Ф. Ригина, директор по взаимодействию с госструктурами и международному сотрудничеству Благотворительного фонда «Даунсайд Ап»

Уважаемые читатели! Мне посчастливилось принять участие в работе международного форума, ставшего ярким событием в жизни той части мирового сообщества, чьи профессиональные или личные интересы связаны с синдромом Дауна. Являясь членом Европейской ассоциации Даун синдром, Благотворительный фонд «Даунсайд Ап» на протяжении последних лет представляет современное положение детей с синдромом Дауна в нашей стране на международных встречах подобного масштаба. В своем очерке мне хотелось передать как научно-практическую значимость проблем, обсуждавшихся в ходе конгресса, так и уникальную атмосферу взаимопонимания и доверия, установившуюся между учеными, практиками, родителями и людьми с синдромом Дауна в Дублине на протяжении четырех августовских дней 2009 года. Вызывает сожаление тот факт, что других представителей от России и стран ближнего зарубежья, имеющих так много общего в подходах к решению проблем интеграции людей с синдромом Дауна в общество, не было среди делегатов конгресса. Надеюсь, что в будущем Россия будет шире представлена на международных конференциях и симпозиумах, информацию о которых мы публикуем на страницах нашего журнала.

Если у вас есть яблоко и у меня есть яблоко и если мы обмениваемся этими яблоками, то у вас и у меня остается по одному яблоку. А если у вас есть идея и у меня есть идея и мы обмениваемся идеями, то у каждого из нас будет по две идеи.

Бернард Шоу



Эти слова знаменитого писателя были выбраны девизом для 10-го Всемирного конгресса по синдрому Дауна, проходившего на его родине 19–22 августа 2009 года. Дублин стал местом встречи для тысячи делегатов из 60 стран мира, собравшихся, чтобы обменяться опытом, идеями, мнениями по самым острым проблемам, связанным с положением людей с синдромом Дауна в современном мире, защитой их прав на образование, медицинское и социальное обслуживание, интеграцию в общество.

Тема конгресса – «На пути к долголетию и учебе длиною в жизнь» – позволила объединить ученых, специалистов, родителей, людей с синдромом Дауна для активного диалога и поиска решений нашей общей задачи – создания в XXI веке оптимальных условий для полного раскрытия потенциала человека с данной генетической аномалией.

Идея регулярного проведения всемирных форумов принадлежит Международной ассоциации Даун синдром (МАДС), зарегистрированной в 1993 году в Великобритании благотворительной организации, объединившей родительские ассоциации и профессиональные сообщества в борьбе за улучшение качества жизни людей с синдромом Дауна и повышение стандартов обслуживания этой категории населения во всем мире. Инициаторами объединения стали представители трех стран – Канады, Мексики и Австралии. В настоящее время членами МАДС являются более 40 стран мира, объединенных в соответствующие региональные подразделения.

В Правление организации входят представители разных стран: Канады, Австралии, Великобритании, США, Индии, Индонезии, Японии, Южной Африки, Новой Зеландии и др. Штаб-квартира МАДС с 2009 года располагается в Фонде Дж. Лэнгдона Дауна – в мемориальном музее ученого неподалеку от Лондона, в местечке Нормонсфилд.

Основные цели МАДС – организация взаимодействия родительского и профессионального сообществ, стимулирование развития научной и практической деятельности в области синдрома Дауна, популяризация в мире позитивного имиджа человека с данным синдромом, связанного с развитием его способностей и талантов.

Поставленные задачи решаются через проведение раз в три года всемирного форума, деятельность Международного научного совета в области синдрома Дауна, учреждение в странах – членах Ассоциации Всемирного дня человека с синдромом Дауна (21 марта), софинансирование региональных конференций, симпозиумов, а также реализацию программ в области защиты прав человека в развивающихся странах.

Созыву 10-го Всемирного конгресса предшествовала большая организационная работа. Ирландская родительская ассоциация, отметившая в этом году свое десятилетие и объединяющая свыше 3000 семей, обеспечила уникальную возможность для участия в конгрессе на правах полноправных делегатов молодых людей с синдромом Дауна. С этой целью в течение предшествовавшего международному форуму года 150 молодых людей старше 17 лет прошли особую подготовку для выполнения технических функций на пленарных заседаниях, при организации культурной программы, проведении стендовых докладов и в работе выставочных экспозиций.

Участие в конгрессе людей с синдромом Дауна, (а они составляли треть от общего числа делегатов) придало каждому дню его работы удивительную атмосферу, где центром вни-

мания был прежде всего человек с его личным потенциалом и путями раскрытия его способностей и лишь потом – данная генетическая аномалия как медицинская и социальная проблема современного общества.

Впервые в истории подобных мероприятий накануне конгресса был создан 1-й Международный синод (Вселенский собор) людей с синдромом Дауна. В нем приняли участие 120 делегатов. Среди них – яркие представители нового поколения людей с синдромом Дауна, чьи спортивные и творческие успехи, активное участие в общественной жизни позволяют им объединить свои голоса в единый призыв в защиту прав человека. Заседанию Синода был придан формат парламентских дебатов, выявивших нерешенные проблемы, затрудняющие процессы интеграции. Председатель Синода, г-жа Грейн Мэрфи, независимый комиссар МАДС, отметила, что по-прежнему основной проблемой остается патерналистское отношение общества к людям с данной генетической аномалией, моделирующее отеческое отношение взрослого к ребенку. «Мы далеко не дети, – заявили участники Синода, – и мы требуем уважения к себе как к равноправным членам общества. Мы активно ищем свое место в окружающем мире». Делегаты обращали внимание на тот факт, что во многих странах обучение детей с синдромом Дауна в массовых школах является сегодня обыкновенной практикой, но на этом их образовательный маршрут заканчивается. Требованием времени становится разработка программ профессионального образования, адаптированных для людей с нарушением интеллекта и обеспечивающих им равные возможности при трудоустройстве.

Конгресс проходил в университетском городке Дублина, где аудитории и классные комнаты стали местом горячих дискуссий, обмена мнениями между экспертами и родителями, учеными и практиками, представителями общественных организаций. Каждый день работы форума был посвящен одной проблеме, объединявшей пленарное заседание, тематические встречи с экспертами и круглые столы. «Природа синдрома Дауна и эффективная помощь в раннем возрасте», «Сохранение здоровья и успешное жизнеустройство», «Образование и интеграция в общество» – вот ключевые темы, обсуждавшиеся в ходе конгресса.

Важной частью программы конгресса, безусловно, стала ее научно-практическая составляющая. В комитет по подготовке научной программы входили ведущие ученые в области синдрома Дауна, представляющие всемирно известные научно-исследовательские центры: профессор Хилари Хойе, декан факультета педиатрии университета Святой Троицы в Дублине, разработчик национального стандарта медицинского обслуживания в области педиатрии в Ирландии; доктор



Жерард Квин, профессор юриспруденции, директор Центра по законодательству в сфере инвалидности Национального университета Ирландии; профессор Зигфрид Пушел, приглашенный лектор-преподаватель медицинской школы Гарварда и профессор педиатрии медицинской школы Брауновского университета (США), профессор Сью Бакли, директор исследовательских программ Международного фонда содействия образованию людей с синдромом Дауна, профессор Портсмутского университета (Великобритания); профессор Жан Рондал, приглашенный лектор-преподаватель в области логопедии университетов Миннесоты (США), Страсбурга (Франция), Падуи (Италия) и др.; Патрисия О'Брайен, директор Национального института по интеллектуальным нарушениям университета Святой Троицы в Дублине и другие. Все члены комитета выступали ключевыми докладчиками в ходе пленарных заседаний, к участию в которых были приглашены также свыше 20 ученых с мировым именем в области медицины, педагогики и психологии.

«Наступает новая эпоха для ведения научных исследований, лежащих в основе улучшения качества жизни людей с синдромом Дауна, – прокомментировала научную программу конгресса Сью Бакли. – Современные разработки во многих сферах, касающихся развития, образования, охраны здоровья и жизнеустройства людей с синдромом Дауна, требуют глубокого научного анализа, позволяющего развивать эффективные технологии, применимые в практической деятельности. Становится очевидной необходимость объединения усилий ученых-исследователей разных стран. Мы рады способствовать этому процессу с помощью недавно созданного МАДС Международного научного совета в области синдрома Дауна».

Особое внимание в программе было уделено медицинским проблемам, связанным с синдромом Дауна, развитию здоровьесберегающих технологий в педиатрии, геронтологическим аспектам психического и физического здоровья людей с этой генетической аномалией.

Помимо ежедневно работавшей секции, освещавшей медицинский аспект в контексте тематики программы, накануне конгресса был проведен специальный семинар для медицинских работников под руководством Down Syndrom Medical Interest Group – организации, объединяющей врачей Великобритании, Ирландии и США, занимающихся практической деятельностью в области синдрома Дауна. В ходе семинара обсуждались новые подходы к лечению сопутствующих синдрому Дауна заболеваний, были рассмотрены конкретные клинические случаи по запросу участников встречи.

Работа первого дня конгресса проходила под лозунгом «**Эффективная помощь в раннем возрасте**». Основными темами были новости генетики, образовательные программы ранней помощи, детско-родительские отношения, развитие речи и коммуникативных навыков, обучение письму.

Огромный интерес у слушателей вызвал доклад Дэвида Паттерсона, ведущего исследователя-генетика Института Элеоноры Рузвельт, профессора биологических наук университета г. Денвер (США), рассказавшего о проводимых им генетических исследованиях, позволяющих разработать постнатальное медикаментозное лечение, способное улучшить умственные способности и память у людей с синдромом Дауна. «Люди с синдромом Дауна более подвержены возникновению болезни Альцгеймера, лейкемии, чем остальные. Нарав-

не с этим у них снижен риск возникновения рака груди и легких», – заявил профессор Паттерсон. Его исследования также помогут разработать терапию для лечения онкологических и кардиологических заболеваний у основной части населения.

Созданная в научной лаборатории университета Денвера животная модель синдрома Дауна (мышь, несущая дополнительную копию мышиной 16-й хромосомы) служит для апробации фармакологических препаратов, улучшающих память и работу головного мозга. «Некоторые из компонентов ранее применялись для лечения людей, и вскоре начнутся широкие клинические испытания, – продолжил профессор. – Мы стоим на пороге использования генетической информации для преодоления трудностей, с которыми сталкиваются люди с синдромом Дауна и их семьи».

Тема второго дня конгресса – «**Сохранение здоровья и успешное жизнеустройство**». Он был посвящен здоровью детей и подростков, питанию и образу жизни, развитию речи и обучению математике, включению детей с синдромом Дауна в образовательную среду. Представленные в ходе работы секций учеными университета Гента (Нидерланды) итоги научных исследований в области эффективности интеграции детей с синдромом Дауна в общеобразовательные школы подтвердили их способность овладения академическими дисциплинами. В то же время их американские коллеги отметили тот факт, что молодые люди с синдромом Дауна, демонстрировавшие хорошую успеваемость в школе, в значительной степени теряют приобретенные ими навыки в последующей жизни ввиду отсутствия поддерживающих образовательных программ. Проведенное тестирование показало, что молодые люди, после окончания общеобразовательной школы прошедшие Программу совершенствования навыков грамотного письма для людей с синдромом Дауна в штате Луизиана (США), продемонстрировали более высокие результаты и более высокий IQ по сравнению со сверстниками, закончившими школу и прекратившими образование.

Также в этот день участники конгресса познакомились с различными образовательными моделями для детей с синдромом Дауна, существующими в мире, выявлены как общие, так и типичные для каждой из стран черты. Опыт России был представлен докладом о деятельности Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» – «Интеграция детей с синдромом Дауна в общество: от родительской инициативы к профессиональной помощи», отразившим взаимодействие неправительственных организаций и госструктур в области профилактики социального сиротства и обеспечения медико-социального и психолого-педагогического сопровождения ребенка с данной генетической аномалией и его семьи.

Третий день конгресса («**Образование и интеграция в общество**») был посвящен профессиональному образованию, жизнеустройству, увеличению продолжительности жизни людей с синдромом Дауна и повышению ее качества. Степень удовлетворенности жизнью людей с синдромом Дауна среднего и старшего возраста стала темой оживленной дискуссии о путях реализации потребностей человека, как материальных (физиологических, потребностей в комфортной физической среде, материально-социальных), так и духовных (в межличностной коммуникации и самоактуализации). Нью-Йоркский институт базовых исследований в области нарушений развития сравнил две группы людей старше 50 лет: с синдромом Дауна и без него. Анкетирование включало вопросы

о событиях их жизни последних лет, частоте госпитализаций и смены места жительства в связи с возникающими проблемами старения. В группе людей с синдромом Дауна показатели насыщенности жизни разного рода событиями были намного ниже, чем в группе обычных пожилых людей, а количество перемещений в стационарные учреждения – намного выше. Исследование показало, что дом престарелых становится последним местом жительства для людей с синдромом Дауна значительно чаще, чем для их обычных ровесников.

Выступления делегатов конгресса подтвердили, что во многих странах наблюдается снижение удовлетворенности и качества жизни людей с данной генетической аномалией, несмотря на активную политику государств в реализации социальных программ. Оценивая качество обслуживания, молодая американка с синдромом Дауна заявила: «Я чувствую, что социальный работник осуществляет уход за мной как за домашним животным и не видит во мне человека, стремящегося к общению». Причина возникшей ситуации кроется как в низкой оплате труда работников этой сферы (в США один час надомного обслуживания инвалида обходится государству в 47 долларов, а оплата услуг социального работника составляет при этом 14 долларов), так и в нехватке методик поддерживающего взаимодействия, обеспечивающего комфортную психоэмоциональную среду для общения получателя услуг с лицом, ухаживающим за ним.

Вовлечение людей с синдромом Дауна в профессиональную и творческую деятельность, их продолжающееся личностное становление, сохранение человеческого достоинства, включенность в общественную жизнь – это те задачи, которые стоят сегодня перед учеными и практиками во всем мире. Необходимо разработать стратегию педагогической поддержки качества жизни человека с синдромом Дауна, обеспечивающую его самореализацию в зрелом и пожилом возрасте. В этом контексте лозунг конгресса «На пути к долголетию и учебе длиною в жизнь» приобретает прикладной характер, определяя направление развития научной мысли и практической деятельности в области синдрома Дауна в XXI веке.

Невозможно в рамках одной статьи полностью раскрыть всю насыщенную программу конгресса, отразить все обсуж-

давшиеся в ходе его работы темы. Организационный комитет готовит к публикации сборник докладов и итоговых документов форума. Наиболее интересные материалы мы будем печатать на страницах нашего журнала.

Хочется сказать несколько слов о той части программы, которая осталась за рамками пленарных заседаний и круглых столов. Развернутая в фойе университетского здания выставочная экспозиция собирала заинтересованных специалистов и родителей в перерывах между заседаниями для знакомства с новыми методическими пособиями, учебниками, видеоматериалами, привезенными из разных государств. Многочисленные стендовые доклады освещали деятельность родительских объединений и профессиональных организаций. Общение делегатов за пределами аудиторий и в ходе культурных мероприятий конгресса было столь же информативным, полезным и взаимообогащающим, как и участие в рабочих заседаниях.

Для детей и молодежи с синдромом Дауна была подготовлена отдельная интересная программа, позволившая им пообщаться, приобрести новых друзей, познакомиться с культурой и историей Ирландии. Участие в работе конгресса семей с детьми разного возраста – одна из ярчайших особенностей подобных форумов. Создание среды, где каждому нашлось место для реализации своих потребностей и интересов, обеспечение комфортных условий для представителей всех поколений, атмосфера взаимопонимания между специалистами и родителями вызывают восхищение и желание провести подобное мероприятие в нашей стране.

На церемонии закрытия эстафеты проведения следующего конгресса была передана Южно-Африканской родительской ассоциации, которая примет гостей со всех стран мира в Кейптауне в 2012 году. Вся информация, связанная с подготовкой этого события, найдет отражение в новостном разделе нашего журнала. Три года предшествуют следующей встрече, и мы надеемся, что интерес к опыту, научным и практическим достижениям других стран в области синдрома Дауна значительно возрастет и следующий форум пройдет с участием российских ученых и практиков.



В фокусе внимания – социальное сиротство

Новые подходы к организации медико-социальной помощи семье в Свердловской области ¹

Н. Ф. Ригина, директор по взаимодействию с госструктурами и международному сотрудничеству Благотворительного фонда «Даунсайд Ап»



В настоящее время на первый план в определении социальной политики в нашей стране выходит демографический вопрос. На фоне значительных успехов медицины растет число детей, имеющих те или иные отклонения в развитии и нуждающихся в медико-психолого-педагогической реабилитации. Дети с ограниченными возможностями здоровья, особенно с тяжелыми пороками развития и генетическими аномалиями, социально уязвимы с самого рождения. Они составляют большинство социальных сирот – детей, отказ от которых был оформлен во время пребывания матери в родовспомогательном учреждении. Поэтому приоритетным направлением деятельности органов исполнительной власти на федеральном и региональном уровнях становится принятие и реализация программ по комплексному сопровождению детей с врожденными пороками развития (ВПР) и генетическими аномалиями, включая раннее выявление нарушений в развитии. Такой подход обеспечивает возможность оказания своевременной медико-социальной и психолого-педагогической помощи и значительно снижает количество социальных сирот в данной группе детей-инвалидов.

Правительством Свердловской области делаются шаги по совершенствованию медицинского ведения беременных женщин групп риска и раннего выявления отклонений в развитии детей. Так, в женских консультациях области внедрена интер-

нет-система «Мониторинг беременных женщин групп высокого риска Свердловской области», которая дает возможность отслеживать состояние здоровья всех беременных в режиме реального времени, начиная с их первого обращения в женскую консультацию и до направления на роды в родильный дом или перинатальный центр. Такое наблюдение позволяет решить сразу несколько проблем, в том числе сократить риск возможных последствий для здоровья рожениц и новорожденных. На сентябрь 2009 г. по данным мониторинга в Свердловской области около 20 % беременных относятся к группе высокого риска. В то же время только 15–20 % рожденных в Свердловской области детей обладают идеальным здоровьем. Первое место по выявляемости занимают заболевания перинатального периода. На втором стоят различные пороки развития плода, в том числе порок сердца и синдром Дауна. Ежегодно в области рождается около 60 детей с этой генетической аномалией.

28 апреля 2009 года по инициативе Свердловской областной общественной организации поддержки людей с синдромом Дауна и их семей «Солнечные дети» при участии Правительства Свердловской области и Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» состоялось заседание круглого стола на тему «Профилактика социального сиротства и создание службы ранней помощи для детей с синдромом Дауна».

¹ В статье использованы материалы сайтов Министерства здравоохранения Правительства Свердловской области (<http://www.mzso.ru>) и СООО «Солнечные дети» (<http://www.sundeti.ru>).



В задачи круглого стола входило обозначить медико-социальные проблемы семей, воспитывающих детей с синдромом Дауна в Свердловской области, и наметить пути решения этих проблем областными министерствами и ведомствами в сотрудничестве с неправительственными организациями.

В ходе работы круглого стола были подняты вопросы, связанные с организацией медико-социального обслуживания семей, воспитывающих детей с ВПР и генетическими аномалиями, включающего пре- и постнатальное сопровождение матери и ребенка, со степенью удовлетворенности семей качеством предоставляемой государственными учреждениями помощи, а также процедурой установления инвалидности детям с синдромом Дауна.

К участию в заседании были привлечены ведущие специалисты Свердловского областного центра планирования семьи и репродукции, отдела организации медицинской помощи матерям и детям Министерства здравоохранения Свердловской области, органов социальной защиты населения, Федерального бюро медико-социальной экспертизы по Свердловской области, аппарата Уполномоченного по правам человека и представители областных неправительственных организаций. Вела круглый стол Елена Сандакова, диктор программы «Вести» на телеканале «Россия – Урал».

В выступлении председателя круглого стола Е. Э. Лайковской, советника заместителя председателя Правительства Свердловской области по социальной политике, была подчеркнута актуальность обсуждаемых проблем для Свердловской области и заинтересованность органов исполнительной власти в их решении.

Т. И. Черкасова, председатель СООО «Солнечные дети», охарактеризовала круг проблем, с которыми сталкиваются семьи, где воспитываются дети с синдромом Дауна раннего возраста. Она рассказала о неудовлетворенности процедурой сообщения диагноза в родовспомогательных учреждениях, отсутствии служб ранней помощи, психологической поддержки семьи, сложностях в установлении статуса ребенка-инвалида и ограничении доступа детей с синдромом Дауна к образовательным услугам.

Участники круглого стола признали целесообразным и своевременным организацию в Свердловской области



межведомственной комплексной работы по профилактике социального сиротства и медико-социальному сопровождению детей с синдромом Дауна раннего возраста. В принятой круглым столом резолюции особо отмечена необходимость налаживания сотрудничества с неправительственными организациями, в первую очередь теми, которые уже накопили инновационный опыт работы в данной сфере.

Большой интерес представителей администрации Свердловской области вызвала деятельность Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» по созданию модели взаимодействия с родовспомогательными и детскими лечебными учреждениями в г. Москве, обеспечивающей условия для своевременного оказания психологической и социальной помощи семье новорожденного с синдромом Дауна, и сохранению преемственности в проведении медико-педагогических коррекционных мероприятий. Такой подход позволил снизить уровень сиротства детей с синдромом Дауна в столице с 85 до 50 %.

В целях конструктивного решения вопросов, поднятых на круглом столе, силами Свердловской областной общественной организации «Солнечные дети» при поддержке Правительства Свердловской области и участия Благотворительного Фонда «Даунсайд Ап» в Екатеринбурге в 2010 году планирует провести семинар «Комплексное сопровождение детей с ВПР и генетическими аномалиями: особенности медико-психологического ведения детей с синдромом Дауна» для специалистов системы здравоохранения и социальной защиты населения – акушеров-гинекологов, генетиков, неонатологов, педиатров, психологов реабилитационных центров, социальных работников.

В тематику семинара войдут следующие вопросы:

- взаимодействие специалистов с семьей, находящейся в кризисной ситуации в связи с рождением ребенка с ВПР;
- особенности детско-родительских отношений в семьях, воспитывающих детей с синдромом Дауна раннего возраста;
- опыт междисциплинарной работы Центра ранней помощи «Даунсайд Ап» по профилактике социального сиротства детей с синдромом Дауна;
- особенности медицинского наблюдения ребенка с синдромом Дауна: обследование и лечение.

Книги

Межведомственный подход к ведению беременности высокого риска и медико-социальное и психолого-педагогическое сопровождение детей с врожденными пороками развития и генетическими аномалиями :

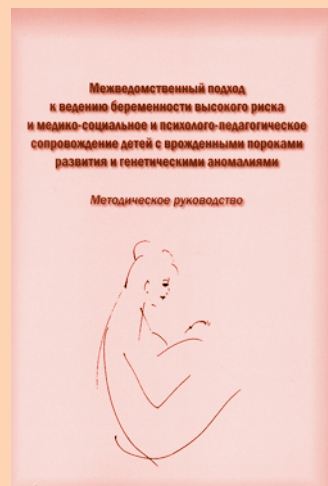
методическое руководство. – М. : Издательская группа «Реформ-Пресс», 2009. – 128 с.

Методическое руководство посвящено актуальным проблемам междисциплинарного и межведомственного подхода к ведению беременности высокого риска рождения детей с пороками развития и генетическими аномалиями, а также организации ранней психолого-педагогической помощи детям с ограниченными возможностями и их семьям. Обсуждаются принципы комплексного подхода, анализируются современные медицинские и психолого-социальные основы сопровождения беременности и ранней помощи детям, обобщается опыт стран Европейского союза и различных регионов России.

Книга содержит материалы, разработанные авторским коллективом экспертов проекта ЕС IBVP «Врожденные пороки развития и генетические аномалии: межведомственный подход к профилактике детской инвалидности и социального сиротства», реализация которого проходила в Новосибирской области в 2007–2009 гг. в сотрудничестве со специалистами из Франции и Испании. Данное издание входит в комплект методических пособий и информационных материалов, созданных в рамках проекта, который включает также брошюру в помощь беременным и матерям новорожденных детей «Вы скоро станете мамой?» и фильм «Профилактика детской инвалидности: Россия и Европа – поиск общих решений» (продолжительность 30 мин.).

Руководство адресовано специалистам учреждений систем здравоохранения, образования и социальной защиты населения, а также студентам профильных вузов.

Н. Ф. Ригина



Даун

Ремер М. Даун. – М. : Рипол Классик, 2009. – 256 с.

Выход в свет книги Михаила Ремера «Даун» является ярким примером происходящих в общественном сознании положительных изменений по отношению к людям, отличающимся от нас, тем, кого долгие годы было принято скрывать за стенами психоневрологических интернатов. Перед нами семья, в которой вырос и живет юноша с синдромом Дауна. Он является главным героем романа, и через его отношения с близкими и окружающим миром мы приходим к пониманию непростой житейской истории, которая стала испытанием для мировоззрения и личной позиции каждого из действующих лиц книги. Автор без лишней сентиментальности и в то же время с глубоким проникновением в чувства героев показывает жизнь семьи с ее противоречиями, переживаниями и радостями.

Повествование построено таким образом, что каждый из героев – мама, брат, отец, бабушка, подруга брата, сосед бабушки Михалыч – ведет свой внутренний диалог, связанный с эмоциональным восприятием самого факта присутствия в их жизни «особого» ребенка. Вместе с тем главное место в романе занимает сам Костик, и автору мастерски удается уйти от упрощенного образа человека с нарушением интеллекта, показав его мыслящим, имеющим свое собственное мнение по отношению к происходящим в семье событиям. Через весь роман проходит эволюция взаимоотношений



отца и сына, от неприятия отцом «неудавшегося» ребенка, желания отказаться от него сразу после рождения и решения взять его домой только из любви к жене до осознания кровного родства с ним и потребности в нем как близком человеке. Роман оказывает сильное влияние на читателя, заставляя его сопереживать героям и определять свою личную позицию по отношению к проблемам инвалидности в современном обществе.

Н. Ф. Ригина

Ребенок с синдромом Дауна. Первые годы :

новое руководство для родителей /
под ред. Сьюзан Дж. Скаллерап ;
пер. с англ. О. К. Васильевой, М. Л. Шихиревой.
М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»,
2009. – 412 с. : ил.



В июле 2009 года вышла из печати подготовленная Даунсайд Ап книга «Ребенок с синдромом Дауна. Первые годы. Новое руководство для родителей». Это перевод вышедшего в США в октябре 2008 года 3-го издания руководства для родителей, которое позволяет ознакомиться с новейшими данными о бурно развивающихся генетических исследованиях, а также получить представление о новых, научно обоснованных программах обучения детей.

Несмотря на относительно большое количество публикаций сходной тематики, появившихся в последнее десятилетие в нашей стране, данное пособие нельзя не выделить из ряда других.

Прежде всего хотелось бы отметить, насколько трудно однозначно определить его жанр. Советы и рекомендации, научные данные и правовая информация, воспоминания и переживания, утраты и надежды – все нашло здесь место, но вместе с тем это не сборник отдельных статей, а цельное и законченное произведение.

Это тем более удивительно, что авторы – а их много – живут в разных странах, одни из них – родители детей с синдромом Дауна, другие – специалисты (врачи, медсестры, педагоги, психологи), третьи сочетают в себе оба названных статуса.

Читателю предлагается последовательно рассмотреть ряд важных и интересных тем: причины рождения детей с синдромом Дауна, особенности их развития, чувства, которые испытывают все члены семьи при их появлении на свет, советы по уходу, возможные медицинские проблемы, организация помощи этим детям. Указаны адреса зарубежных и российских служб ранней помощи.

Язык книги живой, эмоциональный, и хотя вы не встретите большого количества специальных терминов, это не снижает профессионализма повествования.

Практически каждая глава завершается рассказами родителей о себе, своей семье, своих детях, и это придает неповторимую теплоту и искренность всем текстам.

Особо отметим, что более четверти объема русского издания составляет материал, собранный и описанный отечественными специалистами. Так, автор главы, освещающей правовые вопросы, – московский юрист Татьяна Туркина, а значительная часть информационного раздела содержит сведения об отечественных юридических консультативных центрах, профессиональных и родительских организациях поддержки, действующих на территории России, Украины, Беларуси, Молдовы, Казахстана и Азербайджана. Представлены списки литературы и интернет-ресурсов солидных российских организаций. Таким образом, весь проект может считаться международным, или совместным.

Отметим, что в адрес ресурсного центра Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» уже поступили заявки от русскоязычных семей из США на приобретение этого издания.

Огромная благодарность инициатору проекта Стефании Мередит, организовавшей сбор средств на перевод книги, организации «Помощь детям России» (ARC) за участие в финансировании и всем семьям, позволившим опубликовать в книге фотографии детей и их близких.

П. Л. Жиянова



Статьи

Мы продолжаем рассмотрение докладов, представленных учеными разных стран на Международном симпозиуме по оп-ределению приоритетных направлений научных исследований в области синдрома Дауна 2007 года в Портсмуте (Англия)¹.

Обзор подготовлен Н. С. Грозной

Роль родителей в развитии крупной моторики детей младенческого и раннего возраста

Джералд Махони, Фрида Пералес (США)²

Статья посвящена анализу недостатков наиболее распро-сранных на Западе методов содействия двигательному раз-витию. Один из них известен под названием Бобат-терапии, другой основан на традиционном представлении о нормаль-ном развитии.

Прежде чем вы обратитесь к непосредственному знаком-ству с результатами исследования, проведенного в Кливлен-де, мы сочли целесообразным кратко пояснить принципиаль-ный момент, отличающий гимнастики активного типа от привычных нам процедур лечебной физкультуры и специаль-ной гимнастики для детей.

Слово «активный» в данном случае является ключевым. Имеются в виду активные движения ребенка, которые он со-вершает сам начиная с первых месяцев жизни. Упоминаемые в данной статье методики могут несколько отличаться друг от друга, но их объединяет очень важный общий принцип: про-водящий занятия взрослый не занимает активной позиции, как это часто бывает на привычных нам уроках лечебной гим-настики, его задача – создать условия, которые помогали бы ребенку самостоятельно сделать то или иное движение. Не-обходимая помощь со стороны взрослого строго дозируется в зависимости от возможностей и индивидуального темпа малыша, что позволяет ребенку активно включиться в движе-ние. Таким образом, в процессе занятий происходит не воз-действие на ребенка со стороны взрослого, а взаимодей-ствие с ним.

Здесь нам кажется уместным рассмотреть один простой пример, касающийся умения ребенка в позе лежа на спине пересекать рукой среднюю линию тела. Первое, что приходит на память при упоминании об обучении малыша данному уме-нию, – работа массажиста, который выполняет с ребенком комплекс лечебной гимнастики, в частности скрещивает и раз-водит его руки. Обратите внимание: в данном случае взрослый действует руками ребенка, то есть активен он, а не ребенок!

В отличие от такого положения вещей, гимнастика актив-ного типа использует естественный интерес ребенка к яркой игрушке или другому привлекательному для него предмету. Специалист, работающий методом гимнастики активного ти-па, привлекает внимание малыша, грамотно предъявляя ему игрушку слева, и лишь помогает совершить нужное движение,

чуть придерживая его левую руку. Он добивается, чтобы ма-лыш, потянувшись правой ручкой вверх и влево, сам пересек ей среднюю линию тела. Далее, естественно, такое упражне-ние выполняется в другую сторону – чтобы малыш, заинтересо-вавшись игрушкой, пересек среднюю линию тела левой рукой.

Остается добавить, что такой подход, помимо двигатель-ного развития, несомненно способствует развитию общения и взаимодействия взрослого и ребенка, зрительно-двигатель-ной координации, а также целенаправленной деятельности, формируя, таким образом, активную позицию ребенка.

Цели авторов статьи:

- 1) представить результаты проведенных в США исследова-ний, подтвердивших низкую эффективность наиболее распространенных сегодня методов содействия двига-тельному развитию младенцев;
- 2) обосновать свое видение причин такого положения вещей;
- 3) представить современные теории и гипотезы, рассматри-вающие природу двигательного развития под углом, отличным от традиционно принятого;
- 4) предложить к рассмотрению и дальнейшему исследованию принципы терапии, которые, помимо иной теоретической базы, предполагают непременно вовлечение родителей в терапевтический процесс.

В США детям младенческого и раннего возраста, имеющим проблемы в двигательном развитии, оказывается специализи-рованная помощь по месту жительства в рамках программ служб ранней помощи или других центров. Участниками 12-ме-сячного исследования, которое проводили авторы статьи, были годовалые дети: 27 детей с синдромом Дауна и 23 ре-бенка с ДЦП. Все они проходили курс терапии по месту жи-тельства.

В настоящее время в практике специалистов по двигатель-ному развитию доминируют две модели вмешательства: одна базируется на принципах нейроразвивающей терапии (изве-стной также как Бобат-терапия), вторая – на традиционном представлении о нормальном развитии. В первой модели стратегия вмешательства предполагает развитие нормальных образцов движений путем нормализации мышечного тонуса, определенных реакций и рефлексов. Во второй модели заня-тия направлены на обучение новым навыкам (обычно более

¹ Информацию о симпозиуме см. в журнале «Синдром Дауна. XXI век», 2008, № 1, с. 42.

² Mahoney, G., Perales, F. The role of parents in early motor intervention // Down Syndrome Research and Practice. 2006. Vol.10, № 2. P. 67–73. Mandel School of Applied Social Sciences Case Western Reserve University Cleveland, Ohio 44106 <http://www.downsyndrome.org/reviews/307/>

высокого уровня), формирующимся в той же последовательности, как при нормальном развитии. В таких программах, как правило, упор делается на направляемую специалистом практику и подкрепление.

Результаты наблюдений (оценки изменения темпа развития, качества движений) не продемонстрировали заметной разницы ни между группами детей, ни между эффективностью используемых подходов. По словам авторов, в целом результаты наблюдений подтвердили выводы предыдущих исследований о том, что методы терапии, используемые в настоящее время в большинстве американских программ содействия раннему двигательному развитию, можно в лучшем случае назвать слабыми и что они в очень малой степени оправдывают те надежды и представления, которые лежали в основе их применения. По мнению авторов, налицо кризис, требующий от специалистов серьезных усилий, направленных на разработку, оценку и введение в действующие программы более эффективных методов кинезиотерапии.

Причины неэффективности современных методов вмешательства

По мнению авторов, есть по меньшей мере 2 основные причины столь заметной неэффективности действующих в США программ. Первая – крайне недостаточное привлечение родителей к проведению кинезиотерапии. Вторая – сомнительная целесообразность тех видов деятельности, на обучение которым направлены занятия.

При исследовании первого вопроса авторы получили следующие данные.

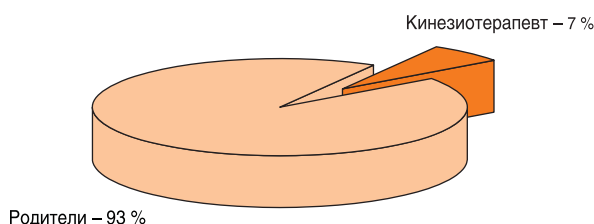
В среднем за 12 месяцев кинезиотерапевты из охваченных исследованием центров провели с каждым ребенком 35 занятий (при продолжительности одного занятия 50 минут). Родители присутствовали только на 57 % занятий (в месяц это приблизительно 1,5 занятия). Время наблюдения родителей за процессом занятий составило в месяц в среднем 1 час 20 минут. При этом количество полученных ими рекомендаций было крайне ограниченным. Большинство рекомендаций касалось обучения конкретным навыкам или того, как помочь ребенку улучшить тонус, позу, выпрямительные реакции. Тому, как стимулировать или поддерживать движения ребенка в естественной среде, было посвящено менее половины рекомендаций.

С помощью видеозаписей анализировалось также качество взаимодействия в диаде мать – дитя до и после курса терапии. Авторы предполагали, что если информация и рекомендации, которые давались родителям, были эффективны и адекватны, то это должно было отразиться на изменениях в их взаимодействии с детьми. Однако видеозаписи никаких изменений не продемонстрировали.

В последнее время в специальной литературе опубликовано много статей, подтверждающих положение о том, что участие родителей в реализации программ моторного развития может давать положительный эффект, однако в исследо-

вании, которое проводили авторы, подвижек в этом смысле обнаружено не было.

Для того чтобы наглядно проиллюстрировать идею о том, насколько велик неиспользуемый потенциал родителей, авторы проанализировали и просчитали возможности, которые есть у педагогов для непосредственного влияния на двигательное развитие детей, и сравнили их с возможностями родителей. Как отмечалось выше, в среднем специалисты проводят с каждым ребенком 35 занятий в год (раз в неделю). Каждое занятие длится 50 минут, причем взаимодействие с ребенком один на один продолжается 45 мин. Говоря о возможностях родителей, авторы решили исходить из предположения, что родители всего 1 час в день (420 мин. в неделю) проводят с ребенком один на один. Сравнивая количество актов взаимодействия, происходящих за соответствующие периоды времени в обеих ситуациях, ученые выявили, что в процентном выражении возможности родителей и специалистов соотносятся как 93 % против 7 %.



Вторую причину неэффективности современных программ кинезиотерапии авторы связывают с подходами к вмешательству и лежащими в их основе теоретическими взглядами на сам процесс двигательного развития.

Упомянутые выше модели кинезиотерапии существенно отличаются друг от друга в том, что считается в них самыми важными видами двигательной активности, к которым нужно обращаться во время сессий. Нейроразвивающий подход в центр внимания ставит качество движения. Этот подход, в частности, базируется на предположении о том, что формирование правильного движения и практика (многократное повторение) помогают повысить скорость овладения этим движением. В отличие от этого, второй подход фокусируется на обучении навыкам более высокого уровня, которыми ребенок еще не овладел.

Однако у этих подходов есть и нечто общее: действия, находящиеся в центре внимания педагога, требуют предоставления ребенку существенной физической помощи, так как самостоятельно он не способен их выполнить.

Авторы отмечают, что ни один из упомянутых подходов не рассматривает в качестве главных факторов, способствующих двигательному развитию, те из них, которые в настоящее время ученые считают наиболее важными.

Современные исследования, посвященные двигательному развитию, во многом опираются на принципы *теории динамических систем*³. В частности, авторы ссылаются на работу

³ Суть термина «динамический» в этой концепции заключается в предположении, что характер изменений, которые происходят в процессе развития, нелинейный и дискретный. Это значит, что какое-то отдельно взятое изменение, происходящее в течение определенного периода времени, не обязательно протекает постепенно и не обязательно содержит в себе движение в сторону более высокого уровня сложности и более высокого уровня компетентности в двигательной сфере. Динамика изменения крайне индивидуальна и в каждом случае определяется критическими факторами внутри системы. Слово «система» отсылает к представлению, что человеческий организм – самоорганизующаяся система, состоящая из многих подсистем. При этом описание двигательного поведения в терминах систем не предполагает, что какой-нибудь из факторов (например, активность (возбуждение) ЦНС младенца, нейромышечная система, сила гравитации), обуславливающих характер этого поведения, важнее остальных. Поведение системы есть проявление происходящего

Е. Телен и Б. Ульрих⁴. Согласно этой теории, двигательное развитие обуславливается нахождением самими детьми путей решений моторных проблем. Дети формируют новые виды двигательной активности, используя свои уникальные особенности и возможности для исследования происходящего вокруг них и открывая таким образом более адаптивные формы поведения. Для того чтобы этого достичь, младенцы должны улавливать информацию, которую дает окружающая среда (контекст), и информацию, генерируемую их собственным телом. Теория динамических систем делает акцент на важности двигательной активности, инициируемой самим ребенком, и указывает на то, что многократные повторения моторных действий, а также исследование ребенком собственных движений играют главную роль в овладении нужными для них видами двигательной активности.

Авторы апеллируют также к работе К. Адольф и С. Бергер⁵, опубликовавших результаты нескольких исследований по изучению факторов, влияющих на моторное развитие младенцев и детей раннего возраста (ползание по-пластунски, на четвереньках, ходьба). Ученые убедительно доказали, что из трех изучавшихся факторов: неврологического созревания (психического возраста), размеров тела и двигательного опыта – именно собственный опыт ребенка являлся единственным значимым фактором, ответственным за скорость усвоения упомянутых навыков и эффективность их использования. Авторы данной статьи обращают внимание на то, что опыт, который получают младенцы во время спонтанных или ими же инициированных движений, лежит в основе овладения моторикой и изменений в двигательном развитии. По мнению Махони и Пералес, такой вывод ставит под сомнение правильность современных методов содействия двигательному развитию. Авторы полагают, что ключом к повышению темпа развития моторики являются не эпизодические занятия со специалистом, направленные на приобретение опыта использования нормальных образцов движений или усвоение навыков более высокого уровня, а **создание условий для максимального повышения уровня спонтанной двигательной активности, включенной в повседневную жизнь**. По-видимому, эта гипотеза должна стать предметом дальнейших исследований. Очевидно, что здесь перед нами встает трудная задача, и она относится ко всем детям с задержками двигательного развития: как побудить их к участию в таком же объеме спонтанного двигательного опыта, который получают типично развивающиеся дети в процессе усвоения моторных навыков. Возможно, если следовать мысли К. Адольф и С. Бергер, это означает, что вмешательство, целью которого явля-

ется, например, содействие развитию навыков ходьбы, следует направить на то, чтобы помочь детям с синдромом Дауна делать в среднем от 500 до 1500 шагов в час.

Другая линия исследований, по мнению Махони и Пералес, должна относиться к такому подходу к программам ранней помощи, который связан с так называемым *отзывчивым взаимодействием*⁶. Ученые получают все больше подтверждений того, что при более отзывчивом взаимодействии родителей с детьми, приемам которого родителей можно обучить, дети существенно лучше продвигаются в когнитивном, речевом и социально-эмоциональном развитии. В своих недавних исследованиях авторы данной статьи представили результаты, которые позволяют предположить, что отзывчивое поведение родителей опосредованно способствует и повышению уровня спонтанной двигательной активности детей.

Авторы отмечают, что пока только предстоит определить, как отзывчивое взаимодействие родителей с детьми влияет на двигательное развитие детей, испытывающих трудности в этой области. Однако Дж. Ханцлиг и М. Стивенсон⁷ указывают на то, что отзывчивое, а не директивное взаимодействие может стать одним из эффективных методов вмешательства, цель которого – повысить спонтанную двигательную активность детей. Это остается важной темой для будущих исследований еще и потому, что вмешательство, основанное на использовании отзывчивого взаимодействия, может быть легко включено в повседневную деятельность без особого бремени для родителей.

Краткие выводы

Результаты исследований, проведенных Махони и Пералес, говорят о низкой эффективности доминирующих в современной практике методов содействия двигательному развитию детей с синдромом Дауна. Авторы предполагают, что есть две причины такой неэффективности: 1) родители не играют главной роли в проведении занятий по двигательному развитию; 2) кинезиотерапевты недостаточно учитывают факторы, сопутствующие двигательному развитию (в частности, мотивацию ребенка). Обзор исследований, основанных на современных теориях двигательного развития, дает основания предположить, что ключом к усвоению моторных навыков является объем спонтанного двигательного опыта ребенка. Наконец, авторы высказывают гипотезу, что такой подход к вмешательству может стать еще более действенным, если изучить и внедрить в практику способы, с помощью которых родители могут содействовать моторному развитию своих детей в процессе повседневной жизни.

в данный момент взаимодействия многочисленных подсистем. Поскольку это поведение является не чем-то заданным, точно определенным, но возникающим вследствие меняющихся условий, система может быть названа самоорганизующейся. Состояние каждой переменной изменяется с текущим движением. Асинхронное развитие подсистем обуславливает появление разных видов организации системы, отражающих состояние изменений каждой подсистемы. По мнению ученых, специалисты, работающие с детьми, должны быть внимательны к факторам, которые отвечают за эти изменения. Такие факторы служат переменными, на которых следует строить анализ задачи. Специалист, занимающийся двигательным развитием, в таком случае должен быть готовым манипулировать этими переменными, чтобы стимулировать оптимальный процесс обучения. Рассматриваемый подход предполагает, что при разработке стратегии вмешательства будет приниматься во внимание возможность воздействовать на систему с многих сторон и направлять усилия на многочисленные подсистемы.

⁴ Thelen, E. & Ulrich, B. D. Hidden skills // Monograph of the Society for Research in Child Development. 1991. No. 223. P. 56, 59–89.

⁵ Adolph, K. E. & Berger, S. A. Motor development // Handbook of child psychology / W. Damon & R. Lerner (Series Eds.). Vol. 2 : Cognition, perception, and language / D. Kuhn & R. S. Siegler (Vol. Eds.). 6th ed. New York : Wiley, 2006. P. 161–213.

⁶ Этот подход охарактеризован в обзоре статьи тех же авторов «Модель ранней помощи, основанная на «отзывчивом взаимодействии» в диаде мать – младенец», опубликованном в журнале «Синдром Дауна. XXI век», 2009, № 2, с. 57–58.

⁷ Hanzlik, J. R., Stevenson, M. A. Interactions of mothers with their infants who are mentally retarded, retarded with cerebral palsy, or nonretarded // American Journal of Mental Deficiency. 1986. Vol. 90. № 5. P. 513–520.

Организация поддержки семьям, в которых растут дети с синдромом Дауна и сопутствующим диагнозом

Исследование потребностей семей

Джоан Медлен, руководитель некоммерческой организации «Creating Solutions» (США)¹

О том, какое влияние оказывает на семью тот факт, что растущий в ней ребенок с синдромом Дауна имеет еще один, сопутствующий диагноз, известно мало. Мало известно и о частоте встречаемости тех или иных конкретных сопутствующих нарушений, а также о методах постановки соответствующих диагнозов. Однако и семьи, и специалисты проявляют определенный интерес к совершенствованию средств диагностики и улучшению механизмов поддержки таких людей. Среди нарушений, которые могут сопутствовать синдрому Дауна, наиболее распространенными являются расстройства аутистического спектра. Отмечаются также синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ), обсессивно-компульсивные расстройства и серьезные поведенческие проблемы, иногда неясной этиологии.

В рамках подготовки к симпозиуму 2007 года, целью которого было определение направлений дальнейших исследований в области синдрома Дауна, в США был проведен опрос и последующий анализ ответов родителей относительно проблем, с которыми им приходится иметь дело в связи с наличием у их детей, помимо синдрома Дауна, сопутствующего диагноза. Исследование «Оценка стратегических потребностей» проводилось крупнейшей американской некоммерческой организацией «Creating Solutions», работающей в этой области, совместно с координируемым ею Информационным центром по вопросам синдрома Дауна и аутизма (The Down Syndrome-Autism Information Center (DSAIC))².

Исследование осуществлялось с помощью компьютерной программы Survey Monkey, позволяющей проводить опросы с использованием Интернета, быстро обрабатывать ответы и представлять результаты. Ответы были получены от 146 семей, входящих в соответствующую базу данных DSAIC. Участникам были заданы вопросы, которые можно разделить на две категории. К первой относились 3 вопроса, два из которых касались данных ребенка и его диагнозов, а третий предполагал рейтинговую оценку проблем. Этот вопрос формулировался так: «Когда ребенок с синдромом Дауна имеет сопутствующий диагноз или у него отмечаются серьезные поведенческие проблемы, то решение вопросов, связанных с обучением, предоставлением поддержки и планированием будущего, существенно усложняется. Какие именно проблемы представляются вам наиболее сложными? Расположите их, пожалуйста, в порядке уменьшения степени негативного воздействия на Вашу семью, используя шкалу от 1 до 4».

Ко второй категории относились так называемые открытые вопросы. Это вопросы, на которые трудно ответить кратко и однозначно, они требуют какого-то объяснения, мыслительной

работы, что, в свою очередь, предполагает развернутый ответ в свободной форме.

После обработки результатов авторы выявили интересные моменты, затрудняющие, однако, однозначное определение направлений будущих исследований в указанной области. Результаты обработки данных по первой категории вопросов оказались следующими: наиболее трудными и в то же время прямо влияющими на качество жизни семьи являются проблемы, связанные 1) с методами обучения детей, 2) с участием детей в жизни местного сообщества и занятиями в часы досуга, 3) с помощью в коррекции поведения. Далее в родительском рейтинге идет получение помощи на дому, обеспечение возможностей достойного проживания взрослых и медицинское обслуживание.

Ответы на открытые вопросы показывают, что на первом плане для родителей находятся проблемы дефицита общей поддержки (35 % респондентов), которая предполагает, в частности, обеспечение возможности временного проживания детей отдельно от семьи, расширение и использование сети контактов. На втором месте (25,6 %) оказались проблемы, относящиеся к жизнеобеспечению взрослых.

Главным уроком проведенного исследования авторы считают проявленное семьями желание участвовать в опросе, который проводился в онлайн-режиме. Доступность такого вида коммуникации особенно важна семьям, которым бывает трудно осуществлять личные контакты со специалистами и между собой из-за проблем поведения детей.

Учитывая тот факт, что вопросы, связанные с «двойным диагнозом», являются малоизученными, авторы предлагают специалистам в качестве ближайших задач следующие:

- улучшение инструментов диагностики,
- разработку и совершенствование методов обучения,
- разработку стратегий и систем поддержки ребенка и семьи,
- создание программ повышения информированности профессионального сообщества и общества в целом.

По мысли авторов, при ограниченности финансирования, которое выделяется для поддержки столь небольшой категории населения, важно спланировать исследования, стратегии и программы максимально эффективным образом. Автор предполагает также, что лучшее понимание и поддержка тех, чьи поведенческие проблемы представляют наибольшие трудности, принесут пользу не только им и их семьям, но и существенно более широкому кругу людей, с менее серьезными проблемами, так как проще модифицировать стратегии и программы, разработанные для использования в самых трудных ситуациях, чем наоборот.

¹ Medlen, J. G. Creating support for families of children with Down syndrome with a co-diagnosis: A survey. URL: www.down-syndrome.org/research.

² Главное направление деятельности DSAIC – обеспечение сотрудничества между семьями, учеными, специалистами в области медицины и образования, группами поддержки, вузами и другими организациями, с целью создания единого центра современной информации, относящейся к проблемам нарушений аутистического спектра при наличии синдрома Дауна. База данных центра содержит почти 1000 корреспондентов. Центр открыт для обмена информацией и поддержки семей, в которых дети, помимо синдрома Дауна, имеют и другие, отличные от аутизма, диагнозы: СДВГ, обсессивно-компульсивные расстройства, серьезные проблемы поведения неясной этиологии. Сайт Информационного центра – www.disabilitysolutions.org/ds-autism_center.htm

Подготовка детей с синдромом Дауна к школе. Обмен опытом

В настоящее время в России наметилась отчетливая тенденция к включению детей с различными видами (и степенью) нарушений интеллекта и психического развития в образовательный процесс. Это относится и к детям с синдромом Дауна. Долгое время в нашей стране они считались необучаемыми. Сейчас такие дети чаще всего учатся в специальных (коррекционных) образовательных учреждениях. В инклюзивное пространство они включены значительно меньше. Но в том и другом случае образовательный процесс не обеспечен методиками и программами, которые строились бы с учетом особенностей детей с синдромом Дауна и современных достижений отечественной и зарубежной педагогики.

Потребность в обеспечении образовательного процесса методиками, ориентированными на детей с синдромом Дауна, обусловила разработку проекта **«Совершенствование подготовки детей с синдромом Дауна к школе: специальное и инклюзивное образование»**, рассчитанного на 5 лет (2007–2012 гг.). Инициатором этого проекта выступил Центр ранней помощи Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», деятельность которого направлена на психолого-педагогическую и социальную поддержку детей с синдромом Дауна от рождения до момента поступления в школу. Данный проект призван внести новый компонент в образовательные программы Центра и обеспечить преемственность дошкольного и школьного образования детей с синдромом Дауна.

На протяжении последних лет Даунсайд Ап активно работает над его реализацией в сотрудничестве с Департаментом образования г. Москвы и рядом московских учреждений образования. Эта деятельность внесена в перечень мероприятий Программы развития дошкольного образования Департамента образования г. Москвы на 2008–2017 гг.

Главные партнеры Даунсайд Ап в осуществлении проекта – ДОУ № 1465/288 «Детский сад для всех», который является городским ресурсным центром по инклюзивному образованию и работает по проекту ЮНЕСКО и Департамента образования г. Москвы «Московское образование: от младенчества до школы», Центр психолого-педагогической реабилитации и коррекции детей с особыми потребностями «Тверской» и Фонд поддержки интегративного образования «Шаг навстречу». Важная роль в проекте отведена Международному фонду содействия образованию детей с синдромом Дауна (Down Syndrome Education International). Проект финансируется британским благотворительным фондом «ОАК Foundation».

Реализация проекта предусматривает как методическую, так и практическую составляющие. В рамках методической работы осуществляется проведение постоянно действующего цикла семинаров для специалистов детских садов, лекто-тек, реабилитационных центров, начальных школ. Семинары знакомят персонал этих образовательных учреждений с особенностями детей с синдромом Дауна и инновационным зарубежным и отечественным опытом.

Практическая часть работы реализуется в Центре ранней помощи «Даунсайд Ап», где в экспериментальной группе проводятся регулярные занятия по подготовке детей к школе, которые включают в себя развитие навыков социализации, игры,

продуктивной деятельности, эмоционально-волевой сферы дошкольников. Развитие познавательной деятельности ведется в двух основных направлениях: обучение грамоте и формирование элементарных математических представлений.

Изучение зарубежных методик осуществляется через обмен опытом со специалистами из Великобритании, участие представителей системы дошкольного и школьного образования г. Москвы в ознакомительных поездках за рубеж, а также проведение международных семинаров. В 2008 году в Москве состоялся двухдневный международный семинар «Включение детей с синдромом Дауна в образовательную среду: опыт Великобритании», в котором участвовало свыше 130 специалистов системы образования г. Москвы.

Анкетирование участников, проведенное по окончании семинара, выявило серьезную заинтересованность специалистов в более глубоком изучении и последующем использовании мультисенсорного обучающего математического пособия «Нумикон»¹, разработанного и применяемого в Великобритании для обучения детей дошкольного и младшего школьного возраста арифметическим навыкам.

Ближайшим событием 2010 года должен стать февральский обучающий семинар, посвященный формированию арифметических навыков у детей с синдромом Дауна. Семинар проведут специалисты Фонда Нумикон (Великобритания), координирующего программу Департамента образования г. Лондона «Научим каждого ребенка считать».



¹ Краткая информация об этом учебном пособии представлена в статье С. Бакли «Как научить математическому мышлению» («Синдром Дауна. XXI век», 2009. № 2. С. 27–28).

Бруни М. Формирование навыков мелкой моторики у детей с синдромом Дауна : руководство для родителей и специалистов / пер. с англ. А. Курт. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2005. 212 с.

Книга рассказывает о том, как у детей с синдромом Дауна развиваются навыки мелкой моторики и как можно помочь им овладеть умениями, необходимыми для приема пищи, самообслуживания, письма, — того, что существенно влияет на их адаптацию в коллективе сверстников.

Жиянова П. Л. Семейно-центрированная модель ранней помощи. М. : Монолит, 2006. 288 с.

Методическое пособие посвящено одной из самых актуальных проблем современной специальной педагогики — ранней помощи семье, воспитывающей «особого» ребенка. Изложены теоретические и практические аспекты психолого-педагогической помощи семье, реализуемой в рамках домашних визитов. Адресовано широкому кругу специалистов, а также студентам соответствующих специальностей.

Жиянова П. Л., Гимадеева М. Ф. Социальная адаптация детей раннего возраста с синдромом Дауна. Организация и методика работы адаптационных групп : метод. пособие. М. : Монолит, 2005. 204 с.

Пособие посвящено формированию навыков общения и социальной адаптации детей с особыми потребностями. Изложены теоретические и практические аспекты психолого-педагогической помощи семье, воспитывающей ребенка раннего возраста с синдромом Дауна. Адресовано широкому кругу специалистов, может быть использовано при подготовке коррекционных педагогов.

Жиянова П. Л., Поле Е. В. Малыш с синдромом Дауна : книга для родителей. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2007. 208 с.

В книге приводятся среднестатистические данные о развитии детей с синдромом Дауна, характеризуются основные этапы развития. Даются подробные советы о том, как организовать занятия с малышом в домашних условиях, методика этих занятий, конкретные рекомендации, которые вполне могут реализовать даже далекие от педагогической науки родители. Издание может быть полезным и широкому кругу специалистов, работающих с детьми с синдромом Дауна раннего возраста.

Кумин Л. Формирование навыков общения у детей с синдромом Дауна : руководство для родителей / пер. с англ. Н. С. Грозной. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2004. 276 с. Автор книги — известный американский специалист по развитию навыков общения у детей с синдромом Дауна. Он описывает последовательное формирование этих навыков, отмечает характерные трудности, дает много практических советов, как заниматься с ребенком дома. В книге отражен до некоторой степени новый для отечественной логопедии подход, поэтому она будет интересной и полезной не только родителям, но и специалистам, работающим с детьми с синдромом Дауна.

Лаутеслагер П. Двигательное развитие детей раннего возраста с синдромом Дауна. М. : Монолит, 2003. 356 с.

Книга голландского специалиста посвящена разработанному им новому методу оценки двигательного развития детей с синдромом Дауна раннего возраста, а также методике оказания специализированной помощи этим детям. Издание адресовано специалистам, занимающимся двигательным развитием детей с особыми потребностями. Имеется специальный раздел для родителей детей с синдромом Дауна.

Логоритмика для детей с синдромом Дауна : книга для родителей / сост. Л. В. Лобода ; ред. Е. В. Поле. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2008. 80 с.

Пособие содержит краткое изложение сути логоритмических занятий с детьми с синдромом Дауна. Описаны игры, которые

можно проводить в домашних условиях. Для родителей детей с синдромом Дауна дошкольного возраста, а также педагогов и логопедов, работающих с такими детьми.

Медведева Т. П. Развитие познавательной деятельности детей с синдромом Дауна : пособие для родителей. М. : Монолит, 2007. 208 с.

Пособие дает краткое представление об особенностях развития познавательной деятельности детей с синдромом Дауна дошкольного возраста, принципах занятий с ними и рассказывает о тех заданиях, которые родители могут предложить своему ребенку дома. Адресовано родителям детей с синдромом Дауна дошкольного возраста. Может быть полезно педагогам, работающим с такими детьми.

Рождение ребенка с синдромом Дауна : в помощь медицинскому персоналу родовспомогательных и детских лечебных учреждений. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2002. 28 с.

В брошюре рассматриваются медицинские проблемы новорожденных с синдромом Дауна в неонатальном периоде. В приложениях характеризуются пороки сердца, часто встречающиеся при синдроме Дауна, приводится примерный план медицинского обследования новорожденного, а также список соответствующих медицинских учреждений г. Москвы.

Ребенок с синдромом Дауна. Обретение надежды : родителям малыша с синдромом Дауна. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2002. 8 с.

В брошюре представлены общие сведения о синдроме Дауна, особенностях, присущих детям с этим хромосомным нарушением, их жизни и развитию. Брошюра содержит информацию о Центре ранней помощи Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», оказывающем бесплатную педагогическую и психологосоциальную поддержку детям с синдромом Дауна и их семьям.

Синдром Дауна. Факты : пособие для родителей / сост. Е. В. Поле. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2009. 36 с. Брошюра содержит краткую информацию о синдроме Дауна с описанием его специфики и ряда важных моментов, на которые родителям и специалистам следует обратить внимание. Издание адресовано родителям и специальным педагогам, работающим с детьми с синдромом Дауна раннего и дошкольного возраста.

Уиндерс П. С. Формирование навыков крупной моторики у детей с синдромом Дауна : руководство для родителей и специалистов / пер. с англ. Н. С. Грозной. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2003. 288 с.

Книга, написанная ведущим американским кинезиотерапевтом, подробно и четко рассказывает обо всех этапах развития навыков крупной моторики у детей с синдромом Дауна, о том, какую помощь им могут оказать родители и специалисты. Российским читателям представлен новый подход, при котором большое значение придается активной роли самого ребенка.

Хрестоматия для родителей : сборник статей, опубликованных в журнале «Сделай шаг» за 1997–2008 гг. / сост. П. Л. Жиянова, Н. С. Грозная. Изд. 2-е, перераб. и доп. М. : Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2008. 280 с.

В сборник вошли статьи, написанные специалистами Центра ранней помощи Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», и переводы некоторых зарубежных материалов, посвященные широкому спектру вопросов, относящихся к особенностям развития детей с синдромом Дауна, уходу за ними, воспитанию и обучению. Для родителей детей с синдромом Дауна, специалистов, студентов соответствующих специальностей.

Литература, изданная Благотворительным фондом «Даунсайд Ап», распространяется бесплатно. Заявки принимаются по адресу:

105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14а.

Тел.: (499) 367-1000, факс: (499) 367-2636.

E-mail: downsideup@downsideup.org

Medicine and Genetics

A. Bulgakova, N. Groznaya

Doctor Jerome Lejeune – the Good News about Life

A brief biography of Jerome Lejeune, the famous French paediatrician and geneticist, best known for his discovery of the chromosome abnormality in humans that causes Down syndrome.

Yu. Asanov

Prenatal Diagnosis of Chromosome Abnormalities

The author explains the purposes of prenatal diagnosis, presents a brief description of a variety of non-invasive and invasive techniques available for prenatal testing for Down syndrome. The need for more reliable and less expensive non-invasive techniques is stressed.

Frank Buckley and Sue Buckley

Wrongful Deaths and Rightful Lives – Screening for Down Syndrome

The article presents data from the UK National Down's Syndrome Cytogenetic Register about two crucial outcomes of screening policies. A new analysis has revealed some troubling facts regarding the universally available genetic screening test for Down syndrome. The authors question the ethics of screening, particularly as more people with Down syndrome are today living longer and richer lives.

N. Riguina

Socioeconomic Differences in use of Prenatal Testing and Disparities in the Live-birth Prevalence of Down Syndrome in France

The authors found that maternal occupation and geographic origin had significant effects on the probability of a prenatal diagnosis of Down syndrome and on the continuation of pregnancy after such a diagnosis.

A. Chubarova, N. Semyonova

Congenital Heart Defects in Children with Down Syndrome

The authors present the results of their observational study aimed at identifying the incidence and features of congenital heart disease and persistent fetal circulation in 522 children with Down syndrome aged 0 to 8 years, living at home.

Psychology and Pedagogy

I. Vyrodova

Where is Love Hiding?

The research was conducted in one of the Moscow's baby houses aimed to analyse how carers perceive babies with Down syndrome and how this perception affects the interaction between them. The results of the research are presented and the measures that should urgently be taken in order to improve the situation are suggested.

O. Semyonova

The Story of One Child's Development

A case study is presented in the form of a therapist's records and informal observations. The author tells the story of a boy who was abandoned by his mother at birth and lived in the baby house until he was 5. Comprehensive professional records and compassionate diary entries reveal how this child's development improved when his mother started to take an interest in him. When her interest declined, he became depressed and his development slowed down.

N. Groznaya

A Programme of Language Development and its Theoretical Basis. A review

A programme of structured and graded language-learning materials developed by specialists from Down Syndrome Education International is briefly presented. There is a summary of the research which provided the theoretical basis for this programme.

Social Inclusion

N. Uriadnitskaya

Self-determination and Supported Living

The author briefly presents the history of the movement for supported living in the UK and Germany. She also describes the first attempts of several Russian organizations to organise a system of supported living.

E. Vinogradova, A. Nesterova

A Training Flat

This is an article about a project in Pskov which aims to teach young people with disabilities to live independently. They live in a specially adapted "training flat" with an assistant where they acquire life skills which will potentially enable them to go on to lead independent lives.

Marilyn Trainer

«I'm home»

This is a true story by the mother of an adult son with Down syndrome. The author describes the family's emotional journey after making the decision that it was time for Ben to move out of the family home and into a group home.

Special Art

Sylvia Escamilla

The Mexican School of Down Art

Sylvia Escamilla, president of the John Langdon Down Foundation (Mexico), presents her vision of giving people with Down syndrome opportunities to show their creative abilities and discusses the significance of symbolic creation. There is information about the John Langdon Down Foundation, the Mexican School of Down Art, and the students' art work.

A. Seidalina

Opening the Curtain Slightly

The author comments on the art works of students of the Mexican School of Down Art, emphasizing the freshness of the artists' perception of the world and contrasts their paintings with the lack of originality in mass culture.

A. Bitova, R. Dimenshtein, O. Gerasimenko

The Centre for Curative Pedagogics: the First 20 Years

The authors outline the history of the Centre. They acknowledge the contribution made by distinguished researchers and practitioners and hold the view that it is a proper time to review their work and plan for the future.

Recent Events

N. Riguina

The 10th World Down Syndrome Congress through the Eyes of a Participant

N. Riguina

The Problem of Social Orphanhood is Main Focus

The problems of managing high-risk pregnancies and the health of newborns in Sverdlovsk oblast are outlined.

New Publications

Reviews of New Books

Reviews of New Articles

Forthcoming Events

Helping Children with Down Syndrome to Get Ready for School: the Exchange of Experience