



ТИПОЛОГИЯ ОТКЛОНЯЮЩЕГОСЯ РАЗВИТИЯ

НЕДОСТАТОЧНОЕ РАЗВИТИЕ



Учебник XXI века (Генезис)

Наталья Семаго

**Типология отклоняющегося
развития. Недостаточное развитие**

«Теревинф»

2016

УДК 159.922.7
ББК 88.8

Семаго Н. Я.

Типология отклоняющегося развития. Недостаточное развитие
/ Н. Я. Семаго — «Теревинф», 2016 — (Учебник XXI века
(Генезис))

ISBN 978-5-98563-396-2

Предлагаемая монография – вторая из книг «Типология отклоняющегося развития» – посвящена проблеме недостаточного развития. Авторы предлагают собственную трехкомпонентную модель анализа психического развития и выделяют дифференциально-диагностические критерии разграничения вариантов и форм недостаточного развития. В книге приведены подробные характеристики всех известных на настоящий момент категорий детей с недостаточным развитием. Для каждой категории описаны особенности раннего возраста, неврологические и соматические проявления, специфика комплексного сопровождения и коррекционной работы, условия, которые должны быть созданы ребенку в соответствии с его особыми образовательными потребностями, приводятся прогноз развития и оптимальный образовательный маршрут. Книга адресована специалистам образования, педагогам-психологам, дефектологам, логопедам, социальным работникам общеобразовательных и специальных (коррекционных) учреждений, специалистам психолого-педагогического сопровождения детей с отклоняющимся развитием в системе социальной защиты и здравоохранения. Кроме того, она будет интересна неврологам, психиатрам, педиатрам, другим работникам здравоохранения.

УДК 159.922.7

ББК 88.8

ISBN 978-5-98563-396-2

© Семаго Н. Я., 2016

© Теревинф, 2016

Содержание

Введение	6
Раздел I	8
Глава 1	8
1.1. Каузальный уровень анализа	9
1.2. Уровень базовой структурной организации психического	10
1.3. Феноменологический уровень анализа	14
Глава 2	19
2.1. Недостаточное развитие	20
2.2. Асинхронное развитие	21
2.3. Поврежденное развитие	24
2.4. Дефицитарное развитие	27
Раздел II	31
Глава 3	32
3.1. Общие положения	32
3.2. Простой (уравновешенный) вариант тотального недоразвития	48
Конец ознакомительного фрагмента.	54

Наталья Семаго, Ольга Юрьевна Чиркова

Типология отклоняющегося развития: Недостаточное развитие

Введение

Эта книга посвящена анализу недостаточного развития, его вариантов и форм. Методологические подходы к исследованию психического развития, авторская модель анализа и критерии выделения разных категорий детей в рамках предлагаемой типологии подробно представлены в книге «Типология отклоняющегося развития: модель анализа и ее использование в практической деятельности» (Семаго М.М., Семаго Н.Я., 2011).

Группа недостаточного развития – одна из самых часто встречающихся в практике специалистов образования категорий детей с проблемами развития и обучения. Поэтому здесь мы попытались дать современное отражение проблем и вопросов обучения и воспитания детей с особенностями познавательной деятельности (интеллектуального развития), находящихся в образовательной среде.

Сейчас происходят изменения в системе отечественного образования: возникают новые его формы – интегрированное и инклюзивное образование. Доступ к образованию получают такие категории детей, которые ранее рассматривались как «необучаемые».

Кроме того, наблюдаются нарушения, изменения психического и соматического состояния детей, существенно выходящие за пределы классических представлений. Все это вызывает необходимость изменения подходов к анализу отклоняющегося развития. Эффективный психолого-педагогический анализ невозможен без привлечения результатов современных исследований из смежных со специальной психологией областей – в первую очередь из детской неврологии развития, детской психопатологии, медицинской генетики, специальной педагогики и логопедии. Поэтому к работе над этой книгой были привлечены специалисты смежных областей. Мы использовали современные данные не только специальной психологии, но и детской психиатрии, и неврологии развития, что позволило нам не только дать современные представления о классических вариантах недостаточности познавательной деятельности, но и провести дальнейшую дифференциацию, описать новые варианты и формы недостаточного развития. В следующих книгах, посвященных уже другим типам отклоняющегося развития, мы также будем анализировать и классифицировать состояние различных категорий детей с точки зрения психолого-педагогического подхода (как основополагающего в рамках образовательной парадигмы), полагаясь при этом на результаты современных исследований смежных дисциплин.

Модель анализа и созданная на ее основе типология отклоняющегося развития базируются на более чем 25-летнем практическом опыте авторов – опыте консультирования и, главное, коррекционно-развивающей деятельности и лечения разнообразных категорий детей, начиная с вариантов условно-нормативного развития до тяжелейших форм тотального и частичного недоразвития различного вида. Именно этот опыт дает нам право написать эту книгу, а также определяет наши в некоторых случаях категоричные суждения.

Чрезвычайно плодотворным стало подключение к анализу особенностей развития всех категорий детей специалиста в области неврологии развития, кандидата медицинских наук Ольги Юрьевны Чирковой.

Кроме того, хочется выразить благодарность еще одному нашему соавтору – Ольге Евгеньевне Грибовой, взявшей на себя труд проанализировать и построить с современных пози-

ций раздел, посвященный детям с речевым недоразвитием, которые анализируются в нашей модели в рамках парциального недоразвития когнитивного компонента психической деятельности.

Мы хотим особо подчеркнуть значимость работ таких специалистов, как Дмитрий Николаевич Исаев, Елена Николаевна Моргачева, Алексей Николаевич Корнев. Мы неоднократно цитируем их книги, эти исследователи фактически стали нашими соавторами, что еще раз подтверждает значение смежных областей знаний для нашей работы.

Книга ориентирована в первую очередь на психологов-практиков, работающих в области специальной и клинической психологии детства, специалистов психолого-педагогического сопровождения детей с отклоняющимся развитием в образовательных системах. В то же время мы постарались представить результаты так, чтобы они были интересны и педагогам, и клиницистам, в том числе неврологам, психиатрам, педиатрам, другим специалистам здравоохранения. В текст книги включены фрагменты, выделенные более мелким, чем основной, шрифтом. Они предназначены для тех читателей, которые хотят углубить теоретические знания в психологии и других областях (логопедии, неврологии развития, детской психопатологии). Они также могут быть интересны и специалистам смежных областей, в первую очередь медицинским работникам.

Надеемся, что представляемый на суд специалистов труд найдет своего заинтересованного читателя и будет полезен практикам образования, в первую очередь психологам, логопедам, дефектологам и медикам, работающим в системе специального образования, в инклюзивных образовательных учреждениях, в образовательных учреждениях для детей, нуждающихся в психолого-педагогической и медико-социальной помощи (ППМС-центрах), в том числе в ПМПК и консилиумах образовательных учреждений.

Раздел I

Структурно-содержательный анализ отклоняющегося развития

Глава 1

Трехкомпонентная модель анализа психического развития

Прежде чем начать анализ одного из типов отклоняющегося развития – недостаточного развития, кратко представим модель анализа и построенную с ее помощью типологию.

Мы рассматриваем развитие как последовательное формирование иерархически организованных взаимосвязанных уровней структур, последовательное превращение одной системной организации психики в качественно иную. Это теоретическое положение берет свое начало в работах Л.С. Выготского, С.Л. Рубинштейна, Б.Г. Ананьева, Б.Ф. Ломова, Л.М. Векера и теснейшим образом перекликается и с представлениями А.В. Брушлинского (2003) о недизъюнктивности (нерасчлененности) речи, мышления, памяти, и других психических процессов на «высшие» и «естественные», «натуральные». Системный анализ закономерностей психического развития ребенка используется в отечественной психологии и медицине. Наши представления лишь углубляют и конкретизируют теоретические положения классиков в современном прочтении.

В своей модели анализа психического развития мы выделяем *когнитивную, аффективно-эмоциональную и регуляторно-волевую сферы*, соотносимые с издревле выделяемыми *разумом, чувством и волей*.

В основу предлагаемой модели легло представление о *базовой структурной организации психического* (рис. 1.1).

Мы выделили три уровня анализа психического развития, представляющие вертикальную структуру:

- Каузальный уровень (уровень причин).
- Уровень базовой структурной организации.
- Феноменологический уровень.



Рис 1.1. Трехкомпонентная модель анализа психического развития

Каждый из этих уровней представляет собой горизонтально организованную взаимосвязанную структуру, также состоящую из трех компонентов.

Каузальный уровень содержит следующие компоненты:

- нейробиологическую организацию;
- пространственно-функциональную организацию мозговых систем;
- социальные условия развития.

Уровень базовой структурной организации психического включает в себя:

- регуляторные структуры обеспечения психической активности;
- ментальные структуры (по М.А. Холодной);
- аффективную организацию поведения и сознания (по О.С. Никольской).

Феноменологический уровень представлен следующими компонентами:

- регуляторно-волевая сфера;
- когнитивная сфера;
- аффективно-эмоциональная сфера.

1.1. Каузальный уровень анализа

Это наиболее глубинный уровень анализа. Исследование *нейробиологической организации* как одной из причин специфики развития не является в полном объеме задачей психолога, однако уметь использовать в анализе медицинские данные, получаемые врачами различных специализаций, может и должен любой психолог, который хочет обогатить свой опыт и стать настоящим профессионалом. Согласно современным исследованиям, *патология практически любой системы* организма ребенка (эндокринной, соединительнотканной и т. п., а не только центральной нервной системы) *может стать первопричиной проблем и специфики психического развития*.

Особое внимание в структуре каузального уровня должно быть уделено оценке *пространственно-функциональной организации мозговых систем*, в частности, становлению специализации полушарий мозга и прогрессирующей латерализации, формированию внутримозговых взаимодействий. Очевидно, что она в определенной степени связана с нейробиологической организацией и находится в зависимости от нее – в первую очередь от состояния центральной нервной системы (ЦНС).

Хотя исторически анализ пространственно-функциональной организации мозговых систем относится к компетенции нейропсихолога, психологу образования также необходимо уметь проводить его¹ и учитывать его результаты при постановке психологического диагноза, подготовке рекомендаций родителям и педагогам, другим специалистам сопровождения. Большое количество левосторонних предпочтений, неустоявшаяся к определенному возрасту (примерно к 7–8 годам) или смешанная латерализация часто свидетельствуют о недостаточных резервных, компенсаторных возможностях ребенка. Мы рассматриваем этот компонент психического развития как определяющий ресурсные возможности ребенка и в то же время как важный прогностический фактор².

¹ Подобная оценка в условиях стандартного обследования косвенно может быть получена при анализе профиля латеральных (сенсорных и моторных) предпочтений, в том числе при наблюдении за поведением ребенка, особенностями его моторики.

² Этот показатель настолько важен для деятельности психолога, что включен нами в одну из осей психологического диагноза (Семаго Н.Я., Семаго М.М., 2005).

На практике часто возникает необходимость анализа роли третьего компонента этого уровня – *социальных условий* развития в общей структуре первопричин психического дизонтогенеза. Мы говорим не только о проблемах педагогической или микросоциальной запущенности, внутрисемейной ситуации, межличностных отношений, но и о проблемах двуязычия (или полилингвизма), этнических различиях в условиях вынужденного переселения, внутренней и внешней миграции и других социальных процессах, включая техногенные катастрофы. Сюда же следует отнести и климатогеографические условия, в которых находится ребенок. Особенно это важно для ситуации развития и обучения детей в экстремальных условиях Крайнего Севера, Восточной Сибири, регионов Дальнего Востока. Огромное значение имеет и образовательная среда – как один из источников многих наблюдаемых особенностей психического развития ребенка. Требования, которые система образования предъявляет к ребенку, диктуются не только спецификой взаимоотношений с учителем, другими взрослыми, но и особенностями образовательной программы, в рамках которой идет обучение, организацией образовательного пространства в целом. Эти и многие другие компоненты образовательной среды часто «выталкивают» ребенка за пределы социально-психологического норматива и являются причиной специфики его развития. Важно осознать эти обстоятельства, найти им место в структуре целостного анализа состояния ребенка и сделать соответствующие выводы.

1.2. Уровень базовой структурной организации психического

В основе представлений о механизмах психического развития в предлагаемой модели лежат современные исследования в рамках школ отечественной когнитивной психологии, нейропсихологии детского возраста, работы с детьми с эмоциональными нарушениями, а также наша более чем двадцатилетняя диагностическая и коррекционная деятельность с различными группами детей с отклоняющимся развитием. Все это позволило сформулировать и конкретизировать представление о *базовой структурной организации психического*, а также об особенностях сформированности компонентов этой структуры при различных типах развития отклоняющегося и легло в основу представленной здесь психологической типологии отклоняющегося развития.

Регуляторное обеспечение психической активности, ментальные структуры и аффективную организацию можно анализировать через наблюдаемые на феноменологическом уровне проявления *регуляции, пространственно-временных представлений и эмоционально-поведенческих актов*.

В свою очередь, каждый из этих компонентов может быть представлен как сложная многоуровневая система, которая планомерно разворачивается (формируется и преобразовывается) в процессе развития ребенка. Формирование каждой из этих структур в норме происходит синхронно и взаимозависимо со структурами двух других компонентов³. Причем в случае условно-нормативного развития изменения структурной системы происходят в соответствии с постулатом структурной гармонии и с определенными закономерностями, в том числе и математическими.

Базовая структурная организация психического развития, с одной стороны, определяется нейробиологическими, функциональными и социальными причинами, с другой, – сама является в определенной степени причиной (базой, «каркасом»), изоморфно представленной в соответствующих психических феноменах.

Для любого варианта условно-нормативного или отклоняющегося развития характерна определенная структура сформированности механизмов психической деятельности, отража-

³ В данном случае под «нормой» подразумевается идеальное психическое развитие. В реальности психическое развитие ребенка может проходить с небольшими, но не выходящими за определенные границы десинхронизациями и рассогласованиями формирования компонентов базовой структурной организации.

емая в структуре произвольной регуляции, пространственных представлений, поведения. В этом мы видим дальнейшее развитие положения об общих и специфических закономерностях психического развития ребенка (Семаго М.М., 2003; Семаго Н.Я., Семаго М.М., 2005). Это дает возможность проводить оценку индивидуальных различий ребенка в рамках условно-нормативного развития и типологизировать развитие отклоняющееся.

В наших работах было показано, что каждая выделяемая в рамках отклоняющегося развития категория детей обладает оригинальным «профилем», спецификой сформированности всех трех компонентов базовой структурной организации психического. Подобную специфику мы рассматриваем как критерий определения типа (вида, варианта, формы) отклоняющегося развития, что квалифицируется как *психологический синдром* – основной компонент *психологического диагноза*.

Как уже отмечалось, каждый из трех компонентов также может рассматриваться как многоуровневая структура, которую мы оцениваем в определенной иерархической последовательности.

Регуляторное обеспечение психической активности как модулирующее все развитие ребенка, на наш взгляд, следует поставить на первое место.

Его уровневая структура:

1-й уровень. Регуляторное обеспечение двигательной активности.

2-й уровень. Программирование и контроль.

3-й уровень. Рефлексивно-волевая регуляция.

4-й уровень. Регуляторное обеспечение межличностных коммуникаций.

Произвольность психической активности корнями уходит в формирование *двигательной произвольности*. По мере развития ребенка двигательная регуляция, преобразовываясь и формируя все более сложные подуровни, входит как неотъемлемая часть в виде пока еще неосознаваемых *программирующих и контролирующих операций* в произвольную регуляцию высших психических процессов и функций (памяти, внимания, различных форм речемыслительной деятельности). В свою очередь, и этот уровень произвольной регуляции, развиваясь и усложняя свою структуру, включается в уже осознаваемую (рефлексивную) регуляцию сначала с элементами волевого усилия, а затем со все более и более осознанными волевыми актами, формируя полноценную *рефлексивно-волевою регуляцию*.

Позднее всех в феноменологическом поле проявляется *регуляторное обеспечение межличностных коммуникаций*, которое не может не базироваться на онтогенетически более ранних уровнях. Это не означает, что межличностная коммуникация не присутствует в той или иной степени во всем психическом развитии. Ведь даже в возрасте 8–9 месяцев, когда у нормально развивающегося ребенка возникает «страх чужого», уже можно говорить об определенном уровне межличностных отношений не только с родными, но и с незнакомыми людьми.

Важно, что и в этом случае, и при формировании других составляющих действует принцип: дефицитарность предыдущего, более раннего уровня непременно влечет за собой и недостаточную сформированность всех последующих компонентов системы.

Хорошо известно, например, что расторможенный ребенок, который не в состоянии регулировать двигательную или речевую активность, будет иметь проблемы и в формировании взаимоотношений со сверстниками и взрослыми. При этом апелляция к правилам поведения не приведет к желаемому эффекту.

Ментальные структуры. Не менее важным для развития познавательной деятельности ребенка является формирование ментальных структур (по М.А.Холодной), феноменологически проявляющихся в *пространственно-временных представлениях* непосредственно в когни-

тивной сфере. Эта система начинает формироваться в раннем возрасте, возможно, даже до момента рождения. Недостаточность сформированности пространственных и так называемых квазипро-странственных представлений (по А.Р. Лурия) напрямую влияет на уровень актуального речевого и интеллектуального развития ребенка, проявляясь в нарушениях графической деятельности, чтения, письма, сформированности математических операций, абстрактно-логического компонента речемыслительной деятельности.

Можно выделить, по крайней мере, четыре основных уровня сформированности ментальных структур которые включаются в познавательную деятельность в определенной последовательности.

Уровни ментальных структур:

1-й уровень. Телесные интеграции (сенсомоторные телесные интеграции, целостная схема тела).

2-й уровень. Пространственная целостность (возможность целостного анализа собственной телесности и пространства окружающих объектов).

3-й уровень. Пространство речи и языка (лингвистическое или речезыковое пространство).

4-й уровень. Межличностное пространство субъекта.

Как и в случае произвольной регуляции, все эти уровни формируются в онтогенезе синхронно, последовательно проходя ряд стадий⁴.

Телесные интеграции. В первую очередь формируются ощущения, идущие от проприоцептивных рецепторов («темное мышечное чувство» по И.М. Сеченову), глубокая чувствительность. Уже в первые месяцы жизни эти ощущения начинают интегрироваться в разнообразные сенсомоторные поля. Они появляются при изменении положения тела и конечностей, а также в ситуациях смены напряжения расслаблением и наоборот, что определяет развитие регуляции (своего рода произвольности) в овладении своим телом и формирование схемы тела. Здесь же следует сказать об ощущениях «внутреннего телесного мира» (голод, сытость, болевые ощущения), а также взаимодействия тела с внешним физическим пространством, то есть интегративных ощущениях границ собственного тела. Они формируют знание о расположении частей своего тела. В дальнейшем процесс формирования телесности не прекращается, и в более старших возрастах начинает распространяться на окружающие объекты.

Уровень пространственной целостности определяет возможность анализа пространственного расположения объектов как по отношению к собственному телу, так и между собой, отражает не всегда вербализуемые представления ребенка о том, где находится тот или иной предмет (топологические представления). Это знание о местонахождении предметов с использованием представлений (а в дальнейшем и слов) «верх – низ», «спереди – сзади», сторон тела, а также метрических представлений, с помощью которых оценивается, насколько далеко в пространстве расположен какой-либо предмет. Весьма важна на этом уровне возможность анализа пространственных взаимоотношений между двумя и более предметами, находящимися в окружающем пространстве. Основным итогом становится целостная интегрированная картина физического мира (целостные структурнотопологические представления).

Пространство речи и языка возникает на определенном этапе речевого развития, когда у ребенка – вначале в импрессивном плане, а позже (иногда параллельно) в экспрессивном – появляется возможность вербализации. Здесь также можно говорить об определенной последовательности появления в речи обозначений топологического плана (*тут, вот, там*) и лишь позже – слов, обозначающих координатные и метрические представления (*дальше,*

⁴ В различных моделях формирования пространственных представлений содержится разное количество основных уровней анализа (см. например, работы А.В.Семенович).

ниже, сзади, слева...). Лингвистические пространственные представления вместе с регуляцией можно рассматривать как основу речевой деятельности. Это один из основных компонентов собственно когнитивного развития ребенка. К подобным представлениям можно отнести, помимо возможности понимания и актуализации сложных речевых конструкций, словообразование, в том числе множественного числа, притяжательных местоимений, овладение последовательностью времен года, дней недели и т. п.

Межличностное пространства ребенка формируется на фоне достаточности всей системы нижележащих пространственных представлений, включая и самый глубокий уровень – телесных интеграций, в тесной взаимосвязи как с произвольной регуляцией поведения, так и с эмоциональным контролем (4-й уровень аффективной организации по О.С.Никольской – см. далее).

Недостаточная сформированность ментальных структур напрямую влияет на развитие когний ребенка в целом, что феноменологически проявляется не только в особенностях речи, проблемах овладения чтением, письмом математическими операциями, графической деятельностью, но и в специфике формирования *языковой личности* в целом.

Развитие аффективно-эмоциональной сферы опирается на сформированность системы *аффективной организации поведения и сознания* – третьего элемента базовой структурной организации психического.

Уровневая система базовой аффективной регуляции была разработана в школе К.С. Лебединской – О.С. Никольской (1990, 2000). Именно на нее мы опираемся в нашей модели.

Согласно теории О.С. Никольской, аффективная организация (как объяснительная модель) может быть представлена в виде четырехуровневой системы, описывающей универсальные механизмы адаптации субъекта к окружающему миру:

1-й уровень. Аффективная пластичность (более раннее название – полевая реактивность).

2-й уровень. Аффективные стереотипы.

3-й уровень. Аффективная экспансия.

4-й уровень. Эмоциональный контроль.

На каждом из них решаются качественно различные задачи адаптации в мире: они не могут подменить друг друга, а ослабление или усиление функционирования одного из них приводит к явлениям общей дизадаптации.

Уровень аффективной пластичности участвует в решении базовых задач адаптации организма во внешней среде. Его смыслом является организация аффективной преднастройки к активному контакту с окружающим: наиболее примитивная оценка самой возможности контакта с внешним миром. Аффективно значимыми на этом уровне являются впечатления динамики интенсивности внешних воздействий: движения, изменение пространственных соотношений в окружающем и т. п. Выполняя фоновые функции в осуществлении эмоционально-смысловой адаптации к окружающему, этот уровень в то же время обеспечивает тоническую регуляцию аффективных процессов.

Следующей ступенью углубления аффективного контакта со средой (адаптации) является *уровень аффективных стереотипов*. В раннем возрасте он играет важнейшую роль в отработке приспособительных реакций ребенка – пищевых, оборонительных, установления физического контакта с матерью, в дальнейшем развиваясь как компонент сложных форм адаптации и определяя полноту и своеобразие чувственной жизни человека. Можно сказать, что именно этот уровень закладывает основы формирования индивидуальности человека через создание собственных стереотипов и выявление пристрастий в сенсорных контактах со средой. Подоб-

ные аффективные стереотипы являются фоновым обеспечением самых сложных форм поведения человека, задавая аффективный смысл поведения.

Уровень аффективной экспансии – это обеспечение активной адаптации к изменяющимся условиям внешней среды через преодоление неожиданных препятствий является следующей ступенью развития эмоционального контакта со средой. Его приспособительным смыслом является овладение неизвестной, следовательно, опасной ситуацией и с помощью этого – через запуск исследовательского поведения, поиск преодоления трудностей – получение положительных переживаний успеха, победы, преодоления. На этом уровне решаются куда более сложные задачи адаптации в меняющемся, нестабильном мире.

Уровень эмоционального контроля обеспечивает налаживание эмоционального взаимодействия с другими людьми: разработку способов ориентировки в их переживаниях, формирование правил, норм взаимодействия. Включая в себя нижележащие уровни, он обеспечивает контроль над индивидуальной аффективной жизнью, приводя ее в соответствие с требованиями и нормами окружающих и социума в целом. Именно на этом уровне поведение организуется по сложному кодексу этологических правил контакта.

Аффективная организация определяет не только эмоционально-личностную структуру ребенка, чувственную ткань его существования, особенности его взаимоотношений с окружающей средой, но и в огромной степени «энергетизацию» и тонизацию всей психической активности.

Анализ этой системы как основы аффективно-эмоциональной сферы в целом позволяет несколько по-иному взглянуть на развитие ребенка, этапы этого развития, возможности построения развивающей и коррекционной работы.

Мы выделили причины и базовые компоненты психического развития ребенка во всем их многообразии и взаимосвязях.

1.3. Феноменологический уровень анализа

Феноменологически развитие можно анализировать по трем основным сферам: *регуляторно-волевой, когнитивной и аффективно-эмоциональной*. Их взаимодействие определяет весь спектр познавательных (в том числе речевых) и поведенческих актов, рефлексивных и личностных проявлений.

С нашей точки зрения, именно такие определения сфер психического адекватны и эффективны для задач практики. Мы считаем необходимым включить *волю* в регулятивную сферу как ее наивысший, предельно осознанный уровень. Определение сферы как «эмоционально-волевая» мы считаем ошибочным, поскольку в нем смешиваются компоненты из различных областей психического. Ведь волевое по своей сути является компонентом регуляции, а не чувствования. Нам кажется более корректным название «аффективно-эмоциональная сфера».

Также мы считаем нужным развести понятия «когнитивная сфера» и «познавательная деятельность». Если когнитивную, познавательную сферу можно рассматривать как систему когний, познавательных процессов (память, внимание, восприятие и т. п.), то в понятие «познавательная деятельность» обязательно должен быть включен процесс *регуляции*, без которого никакая деятельность не может существовать.

Подобное обоснование – это некое упрощение, схематизация, как, впрочем, и любая модель есть упрощение жизни, которую она описывает. Но в практике диагностической и коррекционно-развивающей деятельности оно вполне адекватно. *В основе всех наблюдаемых феноменов находится триада компонентов базовой структурной организации психического*. Рассматривая эту триаду как взаимосвязанную и синхронно формирующуюся структуру, можно представить ее в виде треугольника, стороны которого демонстрируют триединую

взаимосвязь произвольной регуляции, пространственных представлений и аффективной организации (рис. 1.2).

Подобные взаимосвязи (стороны треугольника) определяют отдельные области *психического*, в которых каждые две базовые составляющие можно рассматривать в качестве основных компонентов (при обязательном вспомогательном включении третьего).

Анализ психического развития ребенка с точки зрения особенностей произвольной регуляции психической активности, произвольных форм деятельности и сформированности пространственно-временных репрезентаций (как основы когнитивной сферы) дает возможность оценить уровень сформированности **познавательной деятельности** в целом. При этом необходимо включать в познавательную деятельность и систему аффективной организации как ее чувственной ткани и мотивационного компонента. Но произвольную регуляцию и пространственные представления все же следует рассматривать как приоритетные.

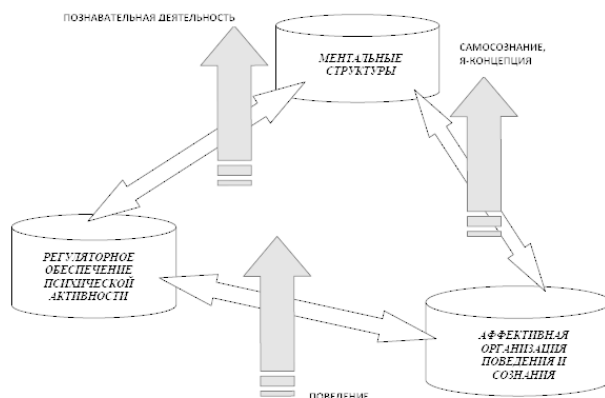


Рис. 1.2. Треугольник взаимодействия компонентов базовой структурной организации психического, определяющих состояние регуляторноволевой, когнитивной и аффективно-эмоциональной сфер и их взаимодействия в структуре познавательной деятельности, поведения и самосознания

Оценка сформированности произвольной регуляции вкупе с аффективной организацией дает нам возможность проанализировать **поведение** ребенка, которое может протекать только во времени и пространстве и имеет определенный уровень когнитивной проработки.

Аффективная организация во взаимосвязи с пространственновременными репрезентациями дают возможность оценить сформированность **Я-концепции, самосознания** ребенка⁵. Эти составляющие личностного развития, субъекта деятельности теснейшим образом связаны с телесностью и не могут формироваться без регуляторного компонента.

Подобное видение роли этих компонентов в развитии ребенка оказалось эффективным и позволило снизить вероятность диагностических ошибок в ситуации дифференциальной диагностики различных вариантов отклоняющегося развития.

В целом включение представления о базовой структурной организации психического в практику педагога-психолога позволяет, опираясь на выявленный профиль сформированности уровней каждой из них, не только понять механизмы наблюдаемых феноменов, но и осуществить синдромальный психологический анализ, отнести развитие конкретного ребенка к тому или иному типологическому варианту.

⁵ Это выглядящее как парадоксальное для психологии сочетание компонентов убедительно подтверждается исследованиями Л.С. Назаровой (Симферопольский госуниверситет), работающей с детьми с тяжелейшими комплексными нарушениями в развитии, а также экспериментами по сенсорной депривации, которые проводились в Институте медико-биологических проблем МЗ СССР, и коррекционной деятельностью современных специалистов-кинезиотерапевтов.

Саму же оценку сформированности этих структур, проявляющихся в соответствующих феноменологических образованиях⁶, можно рассматривать в качестве одного из ключевых моментов психологического обследования. Мы придаем этой оценке особую важность, поскольку понимание структуры и специфики сформированности этих компонентов психического развития не только лежит в основе постановки психологического диагноза, но и позволяет осуществить прогноз дальнейшего развития, определить пути адекватной коррекционно-развивающей работы всех специалистов, включенных в работу с ребенком.

Предлагаемая модель анализа – всего лишь объяснительная. На практике мы можем увидеть и оценить *лишь феноменологические проявления* особенностей психического развития ребенка. Мы можем выяснить представления нейрофизиолога, педиатра, невролога или психиатра о нейробиологической организации ребенка, можем услышать доказательства нейропсихолога о существовании пространственно-функциональной организации мозговых систем, в определенной степени подтвержденное данными компьютерной томографии и ЭЭГ. Но психолог образования может увидеть лишь отражение этой организации в виде профиля латеральных предпочтений.

Оценка базовых структур психического развития также может быть проведена исключительно через наблюдаемую деятельность ребенка (познавательную, поведенческую, проявления эмоций, отношения и т. п.). Сами же структуры существуют лишь в виде доказательного объяснения. Таким образом, базовая структурная организация психического развития оказывается как бы встроенной, «вложенной» в лежащую на поверхности феноменологию.

Предлагаемая модель позволяет определить *критерии разграничения* условно-нормативного развития и развития отклоняющегося. Но прежде чем привести эти критерии необходимо дать определение понятию «*отклоняющееся развитие*».

На наш взгляд, именно это понятие одновременно отражает и качественно-количественные, и статико-динамические характеристики состояния ребенка. Аналогичные понятия (отклонения в развитии, особые состояния, проблемные дети и т. п.) не отражают динамический аспект развития, а констатируют некий набор показателей, характеризующих различные типы развития в конкретный момент времени, в отдельный возрастной период.

Использование понятия «отклоняющееся развитие» требует учета того, «что отклоняется» и от «чего отклоняется» – то есть соотнесения с показателями условно-нормативного развития, следовательно, должно быть определено и понятие «нормативное». Но это является камнем преткновения психологической диагностики. Вообще использование понятия «норма» по отношению к развивающемуся ребенку подвергается большому сомнению. Как справедливо отмечал К.М. Гуревич (Психологическая диагностика, 2000), проблема нормативности диагностики развития далека от своего разрешения и смыкается с проблемой нормативности психического развития в разные возрастные периоды, а она очень сложна и мало разработана. Само понятие «норма» должно быть соотнесено с теми требованиями, которые предъявляет к ребенку социум.

В настоящее время есть разные определения понятия «норма».

Статистическая норма определяется как уровень психосоциального развития человека, который соответствует средним качественно-количественным показателям, полученным при обследовании представительной группы людей того же возрастного диапазона, пола, куль-

⁶ Разработана батарея психодиагностических методик и приемов обследования, ориентированная на оценку каждого из уровней (и подуровней) каждого из трех базовых компонентов (см. Семаго Н.Я., Семаго М.М., 2005, Семаго М.М., Семаго Н.Я., 2011).

туры и т. п. Основной сложностью использования статистической нормы в оценке развития ребенка является то, что для этого, учитывая особенности нашей страны, многообразие различных факторов, требуется поистине гигантский объем исследований, которые необходимо проводить систематически лишь в отдельных регионах. Обоснованность перенесения таких нормативов на всю детскую популяцию представляется сомнительной.

В основе концепции *функциональной нормы* лежит представление о неповторимости пути развития каждого человека и о том, что любое отклонение следует рассматривать только в сопоставлении с индивидуальной направленностью развития этого человека (Основы специальной психологии, 2002). Но в этой ситуации трудно организовать фронтальное обучение детей по определенным стандартам. А именно это и является основой нашего образования. Да и определить индивидуальную тенденцию как «гармоничный баланс между личностью и социумом» (*там же*, с. 14) в связи с отсутствием критериев такого баланса тоже весьма проблематично.

Можно говорить и о некой *идеальной норме* – оптимальном развитии личности, реализуемом в оптимальных для нее социокультурных условиях. Идеальная норма служит исключительно целям теоретического описания психического развития и вряд ли может встретиться в реальной практике.

В реальной жизни зачастую возникает ситуация, когда одни показатели удовлетворяют статистической норме, а другие выходят за ее пределы. Чем больше показателей оценивается и анализируется, тем большими могут быть расхожения. Подобное противоречие может быть разрешено обращением к типологическому анализу, *типологической норме* и соответственно использованию типологической модели⁷ (Грибова, 2001).

Наиболее адекватным нам кажется понятие «социально-психологический норматив» (СПН), разработанное в школе К.М. Гуревича.

Социально-психологический норматив можно определить как «систему требований, которые общество предъявляет к психическому и личностному развитию каждого из его членов. <...> Требования, составляющие содержание СПН <...> являются идеальной моделью требований социальной общности к личности <...> Такие требования <...> закреплены в виде правил, норм, предписаний <...> Они присутствуют в образовательных программах, в профессиональных и квалификационных характеристиках, общественном мнении учителей, воспитателей, родителей. Такие нормативы историчны, они меняются вместе с развитием общества» (Психологическая диагностика, 2000, с. 217–218).

Для психологов образования наиболее важными являются требования, заложенные в образовательные программы, технологии, обеспечивающие требуемые социумом образцы поведения и обучения ребенка.

Исходя из этого, понятие «отклоняющееся развитие» можно сформулировать следующим образом:

Отклоняющееся развитие – это выход психического развития в целом или его отдельных системообразующих компонентов, (структур, функциональных систем) за пределы социально-психологического норматива (условно-нормативного развития), определяемого для конкретной

⁷ Описываемые в этой книге особенности психического развития при том или ином варианте отклонений следует отнести к типологической «норме» для данного варианта отклоняющегося развития.

образовательной, социокультурной, национальной/этнической ситуации вне зависимости от знака отклонения (опережение или запаздывание).

Таким образом, понятие «отклоняющееся развитие» отражает динамический характер процесса психического развития ребенка и в ситуации изменения СПН, в частности введения инновационных образовательных программ, изменения структуры и содержания учебно-методических комплексов, дидактического наполнения образования, а также социальных требований, возникающих в ситуации цивилизационных сдвигов в образовании. Подразумевается, что дети с условно-нормативным развитием обладают достаточным ресурсом, чтобы гибко ответить всем «вызовам» образовательной системы. На практике же часть детей, находящихся на границе своих ресурсных возможностей, при подобной смене образовательных и/или социальных требований не могут успешно приспособиться. За пределами условно-нормативного «коридора» социокультурных (в том числе и образовательных) требований их развитие сначала в поведенческом, а затем и в познавательном плане начнет приобретать черты отклоняющегося. В зависимости от особенностей сформированности функциональных психических систем и лежащих в их основе механизмов психического развития состояние может быть квалифицировано в рамках одного из вариантов отклоняющегося развития. Это определит и характер комплексного сопровождения ребенка в образовательной среде (Семаго М.М., 2003), специфику коррекционно-развивающей работы специалистов с учетом возникших особых образовательных потребностей ребенка.

В своих работах (см. публикации Н.Я. Семаго, М.М. Семаго за 1999–2009 гг.) мы неоднократно обращаемся к этому определению, кроме того, оно используется многими авторами и фактически приобрело статус научного понятия. Ориентируясь на это понятие, можно говорить и о применимости трехкомпонентной модели анализа психического развития к развитию отклоняющемуся. При различных вариантах отклоняющегося развития будет наблюдаться специфика не только феноменологических проявлений, но и стоящих за ними механизмов психического развития и базовых структур. Таким образом, модель может быть использована для оценки как условно-нормативного, так и отклоняющегося развития.

Характер и степень сформированности уровней компонентов базовой структурной организации психического (регуляции психической активности, ментальных структур и аффективной организации) – *основной дифференциально-диагностический критерий* разграничения категорий отклоняющегося развития.

Существуют и другие критерии:

- Специфика *раннего развития ребенка*, особенности сформированности (синхронизация/десинхронизация структурных переходов) *уровневой структуры регуляции*, пространственно-временных представлений и феноменологии, отражающей характер сформированности аффективной организации.

- Показатели *обучаемости, адекватности и критичности*, которые выступают как неспецифические критерии выделения типов, видов и вариантов отклоняющегося развития.

Глава 2

Типология отклоняющегося развития

Мы выделяем четыре *типа* отклоняющегося развития: недостаточное, асинхронное, поврежденное и дефицитарное (рис. 2.1).

Недостаточное развитие характеризуется дефицитом произвольной регуляции психической активности и пространственновременных представлений, которые отражают состояние регуляторного обеспечения психической активности и ментальных структур, определяющих развитие познавательной деятельности. Аффективная организация важна, но для выделения этой группы второстепенна, поскольку влияет не столько на характер развития, сколько на его особенности внутри группы. Ее анализ позволяет разграничивать отдельные варианты (формы) этого типа по характеру поведенческих особенностей и аффективного реагирования.

Для **асинхронного развития** характерна специфика сформированности в первую очередь структуры аффективной организации и соответствующих феноменологических проявлений, а также произвольной регуляции, определяемой стоящим за ней регуляторным обеспечением психической активности. Любой поведенческий акт или аффективное проявление существует в пространственно-временном континууме, однако сформированность пространственно-временных представлений, отражающих состояние ментальных структур субъекта, носит в этом случае второстепенный характер.

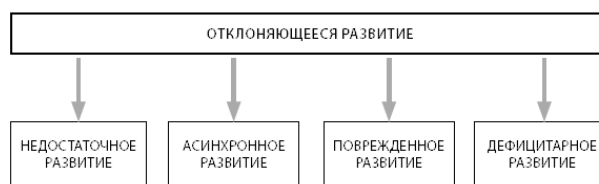


Рис. 2.1. Типы отклоняющегося развития

Наличие резких изменений психического развития в результате каких-либо внешних воздействий, приводящих либо к органическим повреждениям, либо к психической травме, говорит нам о психическом развитии по типу поврежденного, соответственно выделяется группа детей с **поврежденным развитием**. В этом случае важно проанализировать историю развития (анамнез) и объективные данные, касающиеся времени возникновения повреждений. Помимо анализа феноменологической специфики и особенностей сформированности компонентов базовой структурной организации, важными факторами являются время возникновения и характер поражения.

При сочетанной недостаточности анализаторных и опорнодвигательных систем, изначально существующей или возникшей в раннем возрасте и приводящей к специфичной дефицитарности базовых структур, мы относим детей к многовариантной типологической группе **дефицитарного развития**.

Дадим краткую характеристику типов отклоняющегося развития.

2.1. Недостаточное развитие

К этой типологической группе относятся виды отклоняющегося развития, для которых специфичной является именно *недостаточность* развития (по отношению к средненормативному⁸) всех или отдельных психических процессов и функций.

Несформированы регуляторное обеспечение психической активности и ментальные структуры, то есть первоочередной является проблема недоразвития познавательной деятельности. Аффективная организация в данном случае второстепенна (см. рис. 1.2).

Основные критерии выделения группы недостаточного развития:

- Выраженно недостаточная сформированность познавательной деятельности, не соответствующая возрастным нормам динамика ее формирования.
- Специфика сформированности регуляторного обеспечения и ментальных структур.
- Отсутствие врожденной или приобретенной в раннем возрасте дефицитарности какой-либо дистантной анализаторной системы (слуха, зрения) или опорно-двигательного аппарата.
- Эффективность специфичной коррекционно-развивающей работы специалистов и комплексного сопровождения ребенка в целом, особенности организации образовательного маршрута (катамнестические данные).

Дополнительные критерии:

- Время возникновения недостаточности познавательной деятельности (до 2,5–3 лет) или явная недостаточность ее предпосылок в раннем возрасте (психомоторное развитие, познавательная активность и т. п.).
- Непрерывность и последовательность психического развития без нарушения плавности в результате воздействия какого-либо фактора (прививки, травмы, соматического заболевания, психической травмы и т. п.). Имеется в виду, что нет резкого изменения как качества, так и динамики психического развития, когда на смену условно-нормативному или близкому к нему развитию приходит выраженная недостаточность познавательной деятельности. В этом случае мы будем говорить не о недостаточном, а о *поврежденном* развитии.

Первопричины недостаточного развития могут быть разными – от выраженных органических поражений ЦНС, в том числе и генетически обусловленных, до неярко выраженной специфики функциональной организации мозговых систем и социальных условий развития. Для этого типа основными являются те компоненты, которые наиболее полно включены в формирование познавательной деятельности: произвольная регуляция психической активности и пространственно-временные репрезентации. То есть речь идет в первую очередь о нейробиологической составляющей развития и пространственно-функциональной организации мозговых систем, а социальные условия развития второстепенны.

На феноменологическом уровне у детей этой группы наблюдаются проблемы регуляторного и когнитивного плана (проблемы познавательной деятельности), осложняющиеся спецификой формирования аффективной сферы. Последняя опосредованно, через личностные особенности ребенка и его аффективно-эмоциональное реагирование и поведение будет модулировать характер деятельности.

Можно выделить *три вида* недостаточного развития, различающихся как по характеру, так и по выраженности нарушений (рис. 2.2):

- Тотальное недоразвитие.

⁸ В данном случае под средненормативным развитием понимаются усредненные социально-психологические требования к психическому развитию ребенка со стороны образовательной среды, в первую очередь – программные требования массовых общеобразовательных дошкольных и школьных учреждений, а также и требования, предъявляемые к динамике формирования.

- Парциальное недоразвитие отдельных компонентов психической деятельности.
- Задержанное развитие.

В свою очередь, каждый вид расщепляется на отдельные варианты и формы.

Эта книга посвящена типу недостаточного развития, поэтому все его виды, варианты и формы детально описаны ниже, в следующих разделах.

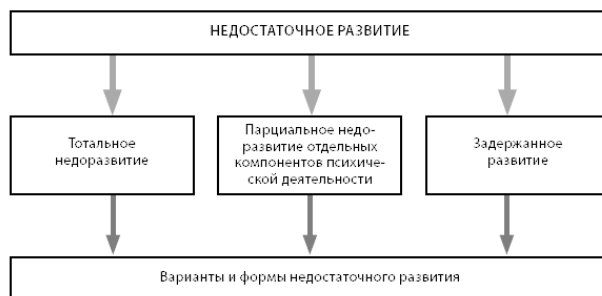


Рис. 2.2. Виды недостаточного развития

2.2. Асинхронное развитие

Этот тип получил такое название, поскольку нарушается основной принцип развития – *синхронность*. При оценке состояния ребенка из этой группы можно увидеть сочетания недоразвития и ускоренного (акселеративного) развития отдельных психических сфер, при которых возникают явления *социальной и поведенческой дизадаптации*. Отмечается *искажение* в последовательности формирования структур психического развития, когда в нарушение фундаментальных законов развития отдельные процессы и функции развиваются «по-своему», искаженно, образуя оригинальные, порой причудливые структурные образования, где верхние функциональные уровни могут быть сформированы лучше, чем нижние.

Асинхрония развития в той или иной степени присуща самым разным категориям отклоняющегося развития, то есть не является специфичной только для данной группы. Тем не менее такое обозначение именно этой группы имеет исторические основания. Во-первых, как и многие другие термины, оно пришло из детской психиатрии и было закреплено за определенной категорией психического дизонтогенеза. Термин понятен специалистам-медикам, психологам и дефектологам, используется в психологической литературе, в частности, в монографии В.В. Лебединского (1985). Во-вторых, в содержательном плане мы говорим именно об асинхронии развития всех (или некоторых) базовых компонентов структурной организации, что специфическим образом проявляется во всех сферах (регуляторно-волевой, когнитивной, аффективно-эмоциональной).

В первую очередь страдают система аффективной организации и регуляторное обеспечение психической активности. Вследствие этого своеобразно формируются Я-концепция, самосознание и самооценочные структуры, возникают специфичное поведение и явные трудности адаптации. Все это не может не оказать влияния и на формирование пространственно-временных представлений.

Основные критерии выделения типа асинхронного развития:

- Значительная неравномерность развития и своеобразная дезинтеграция сфер психического.
- Поведенческая и социоэмоциональная дизадаптация.

- Специфика сформированности в первую очередь аффективной организации и произвольной регуляции психической активности, при которой наблюдается характерная для этого типа дисгармония или даже искажение в формировании их уровневых структур.
- Определяющее (для большинства вариантов этой группы) влияние социальных условий и окружения ребенка на его психическое развитие.

Критерии выделения отдельных вариантов и форм асинхроний развития:

- Время возникновения изменения состояния ребенка, когда на фоне в целом условно-нормативного развития или акселеративного развития отдельных областей психического возникают специфические поведенческие или эмоциональные феномены, дизадаптирующие жизнь ребенка и его семьи.
- Семейные, в том числе наследственные предрасположенности, в целом модулирующие психическое развитие ребенка.
- Выходящее за пределы условно-нормативного акселеративное развитие парциальных способностей.

В качестве одной из основных причин асинхронного развития мы рассматриваем социальные условия, включая семейную ситуацию и социальное окружение ребенка. На наш взгляд, социальные условия влияют на формирование психического развития по этому типу значительно сильнее, чем принято считать. Помимо семьи и ближайшего окружения ребенка, огромное влияние оказывает образовательная среда, в которой ребенок проводит большую часть времени. Для некоторых категорий этой группы образовательную среду можно рассматривать как основной фактор формирования асинхронии.

Дополнительный фактор, определяющий асинхронность развития, – жизнь ребенка в иной этнической/национальной среде, иных культурологических условиях, чем те, к которым он был предуготован жизнью предков, семьи и наследственной предрасположенностью. Для некоторых вариантов асинхронного развития (входящих в вид «искаженное развитие») достаточно трудно говорить о причинах, поскольку на сегодняшний момент они до конца не ясны.

На феноменологическом уровне мы наблюдаем широкий спектр поведенческой дизадаптации: от вредных привычек, трудностей адаптации в новых условиях, выраженной демонстративности, специфичности эмоционального реагирования до полного отсутствия контакта с окружающим миром, неадекватных аффективных реакций, самоповреждающих действий и т. п.

В рамках асинхронного типа могут быть выделены следующие *виды* развития (рис. 2.3):

- Дисгармоничное развитие.
- Одаренность.
- Искажённое развитие.
- Дизинтегративное развитие.

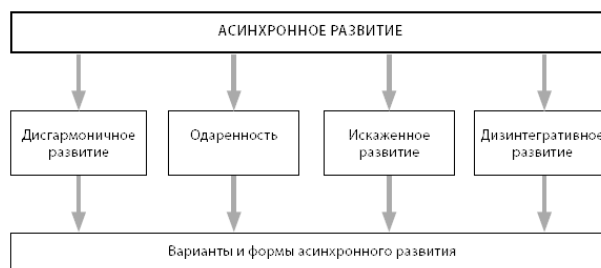


Рис. 2.3. Виды асинхронного развития

Дисгармоничное развитие характеризуется спецификой формирования аффективной организации по типу уровневой дисфункции при сохранности общей структуры и иерархии системы аффективной организации в целом. Несомненно, будет наблюдаться и определенный сдвиг пропорций в развитии всех уровней, не приводящий в то же время к повреждению механизмов эмоциональной регуляции. Все это позволяет системе аффективной организации пусть и недостаточно адекватно, но выполнять свои задачи по аффективной тонизации деятельности и по адаптации в окружающей среде. Подобная дисфункциональность не приводит к значимым нарушениям познавательной деятельности и регуляции.

Можно выделить и отдельные *варианты* со специфичными для каждого феноменологическими проявлениями – принципиально различными способами реагирования детей в различных ситуациях при воздействиях окружающей среды. В основу обозначения выделяемых вариантов положен характер дисфункции аффективной организации разных уровней и соответственно аффективного реагирования и аффективного тонуса детей. Наиболее адекватной в терминологическом плане представляется собственно психологическое обозначение реагирования: экстра- и интропунитивность⁹. Соответственно выделяются *экстрапунитивный* (при гиперфункции базовых уровней аффективной организации) и *интропунитивный* (при недостаточности аффективного тонуса) *варианты дисгармонического развития*. Поведенческие проявления при этих вариантах будут противоположными – неуверенность в себе, склонность к навязчивым проявлениям, тревожность и т. п. при интропунитивной форме и яркая демонстративность, склонность к рискованным формам поведения, желание быть всегда на виду и т. д. при экстрапунитивной.

В рамках дисгармоничного развития мы рассматриваем и вариант, связанный с *нестабильностью психического (аффективного) тонуса*. Он переходный – это категория детей, имеющая много общего с одним из вариантов регуляторной недостаточности деятельности – с низким уровнем психического тонуса (рис. 4.1). Последний описан в разделе 4.2.3.

Вид «**одаренность**» полностью отвечает основным критериям асинхронного развития: у детей этой группы наблюдается неравномерность развития отдельных сфер, их выражено ускоренное развитие, поведенческая и/или социоэмоциональная дизадаптация. Все больше современных исследователей начинают рассматривать одаренность как вариант отклоняющегося развития, пусть даже и в «+» сторону.

В этой группе можно выделить детей с *парциальными вариантами одаренности* (музыкально, художественно, математически одаренные дети и т. п.) и *тотально одаренных* во всех сферах деятельности. Особняком стоят гении – «артефакт» природы – на них очень трудно распространить какие-либо модели анализа, в том числе и нашу, поскольку убедительных причин появления одаренности наука пока еще не обнаружила.

Все варианты одаренности объединяет выраженная асинхрония – сверхразвитие одних сфер и нормативное развитие других. И здесь можно увидеть переходные варианты, когда одаренность (парциальная или тотальная) со временем (иногда уже во взрослом возрасте) или даже с самого начала смешивается или сливается с другой группой асинхронного развития – с искаженным развитием и начинает приобретать черты явной социальной и поведенческой дизадаптации.

Для **искаженного развития** характерно грубое искажение базовых структур психического развития и вследствие этого искаженное формирование психических сфер. При

⁹ В данном случае имеется в виду терминология, предложенная в рамках теории фрустрации С. Розенцвейгом для выделения направленности реакций личности на окружение, внешнее препятствие (экстрапунитивная реакция) или на себя самого с принятием вины и своей ответственности (интропунитивная реакция).

одних вариантах следует говорить о *преимущественном искажении аффективно-эмоциональной сферы*, доходящей до дефицитарности всей уровневой системы аффективной организации. Речь идет о детях с аутистическими расстройствами, в современной терминологии – о детях с расстройствами аутистического спектра (РАС). РАС – термин, квалифицирующий обширную группу подобного отклоняющегося развития, именно его мы будем использовать. При этом варианте психического дизонтогенеза аффективный тонус оказывается грубо дефицитарным, аффективная организация не в состоянии обеспечить решение *собственно смысловых задач адаптационного* поведения ребенка. Это приводит к грубейшей поведенческой и социальной дизадаптации, проявляющейся в вычурности, нелепости поведения, невозможности «считывания» эмоционального контекста ситуации, наличии разнообразных двигательных и речевых стереотипий, крайне специфических способах взаимодействия и неповторимой картине коммуникативных особенностей. Искажение в развитии аффективной сферы приводит и к своеобразному искажению развития других компонентов базовой структурной организации – регуляторного обеспечения психической активности и ментальных структур, что определяет искажение пропорций в развитии и когнитивной, и регуляторно-волевой сфер, формируя своеобразный рисунок поведения и социальной адаптации и специфичную недостаточность познавательной деятельности, что нередко является причиной диагностических ошибок.

При другом варианте искаженного развития (*преимущественном искажении когнитивной сферы*) на первый план выходят искажения познавательной деятельности и связанная с ними дизадаптация ребенка в социуме. Имеются в виду варианты детской шизофрении или атипичного (процессуального) аутизма (Башина, 1999). Для этого варианта характерен период нормативного или даже акселеративного развития психических функций, после которого возникают специфичные проявления – утрата уже имеющихся умений и живости реагирования, отказ от контактов с близкими, уход в сферу своих порой очень специфичных интересов и т. п. (Башина, 1989). Есть особенности и в развитии познавательной деятельности. Последняя характеризуется искажениями структуры, спецификой мышления: разноплановостью, категоризацией по латентным признакам, аффективной заряженностью отдельных «зон» и т. п.

Вид «**дизинтегративное развитие**» был выделен исключительно в результате использования трехкомпонентной модели анализа. Развитие детей этой категории характеризуется дезинтеграцией развития всех трех психических сфер, которая становится очевидной к возрасту 2–2,5 лет.

Создается впечатление, что каждый из компонентов базовой структурной организации психического, в целом развиваясь в соответствии с онтогенетическими закономерностями, не связан в формировании с двумя остальными: каждый из них нормативен, но... независим. Различия наблюдаются именно в темповых показателях формирования каждого из компонентов.

2.3. Поврежденное развитие

Вслед за классиками отечественной психиатрии и психологии к поврежденному мы относим такие виды отклоняющегося развития, когда имеется какое-либо повреждающее воздействие, в первую очередь на центральную нервную систему ребенка, либо была психическая травматизация. Принято считать, что феномены повреждения возникают только при воздействии повреждающих факторов после возраста 2,5–3 лет, когда часть психических функций уже сформирована или находится в активной стадии формирования. При этом именно фактор возраста, при котором возникло повреждение, имеет приоритетное значение для выделения такой группы.

В этой ситуации скорее следует говорить не столько о недостаточной сформированности базовых структур психического, сколько об особенностях их дальнейшего развития в условиях последствий органического повреждения.

При наличии у детей психической травмы можно говорить о непосредственном *повреждении* системы аффективной организации, и потому такие дети выделяются в особую подгруппу поврежденного развития.

Основные критерии выделения типа поврежденного развития:

- Наличие объективно подтвержденного повреждающего воздействия и соответствующего повреждения центральной нервной системы (черепно-мозговая травма, опухоль, менингит, энцефалит и т. п.), либо объективное наличие психотравмирующего воздействия (социальная или техногенная катастрофа, увечье, физическое или эмоциональное насилие и т. п.).

- Время повреждения ЦНС (после 2,5—3-х лет).

- Условно-нормативное или близкое к нему психическое развитие ребенка к моменту повреждающего воздействия¹⁰.

- Значительное изменение психического развития (в диапазоне, превышающем рамки, определенные клиницистами для выздоровления), изменения состояния отдельных функций или функциональных систем в сторону ухудшения. Данный критерий можно рассматривать как специфический именно для этого типа отклоняющегося развития. Именно при воздействии (как правило, достаточно кратковременном по отношению к диапазону развития в целом) повреждающего фактора происходит резкое изменение всех показателей развития и физического, и психического. Это, наверное, единственный из всех вариантов развития, когда наблюдается такая резкая смена вектора и динамики развития¹¹.

Этот тип разделяется на *два вида* (рис. 2.4):

- Развитие после органического повреждения центральной нервной системы.
- Развитие на фоне посттравматического синдрома после психической травмы.

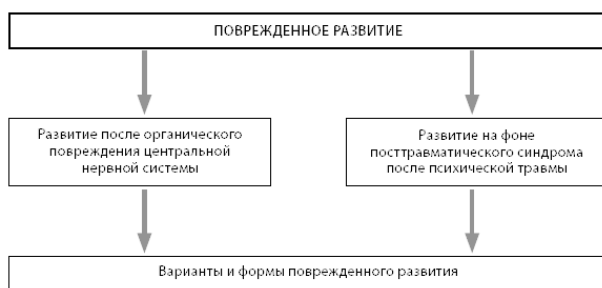


Рис. 2.4. Виды поврежденного развития

При повреждении ЦНС в качестве одного из основных показателей, определяющих специфику развития ребенка и необходимую помощь, следует считать *объем повреждения*. Помимо этого, психологическая специфика поврежденного развития будет определяться:

- локализацией повреждения;
- периодом, прошедшим после повреждения (стаж заболевания);
- наличием общемозговых реакций (внутричерепная гипертензия, изменение сосудистого тонуса и т. п.).

¹⁰ Для чистоты анализа группы мы рассматриваем получивших повреждения детей с условно-нормативным развитием. В иных случаях это будет вариант сочетанности поврежденного и какой-либо другой формы отклоняющегося развития, определяемый некоторыми авторами как «сложный дизонтогенез».

¹¹ Столь резкое изменение всех показателей развития присутствует только в ситуации манифестации процессуального заболевания – некоторых вариантов расстройств аутистического спектра. Но при этом либо нет верифицированного медиками повреждения, либо сила эмоциогенного воздействия не соответствует выраженности реакции ребенка.

Учитывая показатель объема повреждения как наиболее существенного и фактически системообразующего (в ситуации повреждения ЦНС), мы разделяем **развитие после органического повреждения ЦНС** на *два варианта*:

- локально поврежденное развитие;
- диффузно поврежденное развитие.

При повреждениях ЦНС обычно выставляется неврологический диагноз, отражающий характер поражения либо заболевания центральной или периферической нервной системы, и сопутствующие медицинские диагнозы.

В качестве причин *локально поврежденного развития* рассматриваются локально очерченные травмы, новообразования, ограниченные кровоизлияния, очаги эпилептической активности, кисты и т. п.

К *диффузно поврежденному развитию* могут приводить такие заболевания, как тяжелые прогрессирующие формы гидроцефалий, менингит, энцефалит, другие мозговые инфекции, тяжелые травмы мозга – сотрясения или ушиб мозга, выраженный эписиндром, возникший после 3–3,5 лет, обширные кровоизлияния, состояния после нейрохирургических вмешательств и т. п. Здесь же следует рассматривать и особенности лечения ребенка после оперативного удаления злокачественных или рецидивирующих доброкачественных опухолей. В данном случае можно говорить о своеобразном переходе состояния от варианта локально поврежденного к варианту диффузно поврежденного развития.

Огромную роль будут играть и социальные условия развития как один из определяющих факторов компенсации. Например, отсутствие адекватных лечебных мероприятий, несоответствие медицинского оборудования или врачебной квалификации состоянию ребенка, попустительство родителей, недооценка ими возможных последствий повреждения или психологической травмы приведут к усугублению ситуации.

Очевидно, что чем больше объем поражения, тем тяжелее общее состояние. Чем раньше возникло повреждение, тем более вероятно, что развитие ребенка будет приобретать черты, схожие с вариантами тотального недоразвития. И это понятно, поскольку, чем длительнее формируется психическая функция, чем она «моложе» на момент повреждения, тем более глубокую степень недоразвития она будет иметь после повреждения. То есть при вариантах поврежденного развития чаще всего мы имеем сочетание черт повреждения и недоразвития психических функций и систем. Это известный, но на практике часто не принимаемый во внимание факт.

Особый вид поврежденного развития – **психическая травма**. До настоящего времени психическая травма рассматривается вне контекста специальной психологии, она не включена ни в одну из существующих психологических типологий. В то же время именно с ней работают психологи и психотерапевты. Мы рассматриваем психическую травму как вариант отклоняющегося развития еще и по следующим причинам:

- Таким детям необходимы специализированные образовательные условия, особое отношение со стороны участников образовательного процесса, особый образовательный маршрут и специфичная коррекционная психологическая работа.
- Это область деятельности психолога, в том числе психолога образования, поскольку дети с острой психической травмой, в посттравматическом состоянии, в ситуации хронической психической травматизации развиваются, учатся в школе.
- Это состояние может встречаться при определенных вариантах дефицитарного развития (в частности, при дефицитарности опорно-двигательного аппарата без снижения интеллектуальных возможностей), при серьезных травмах иного рода, тяжелых соматических заболеваниях. Трагические переживания часто возникают на терминальной стадии жизни, к которой

привело заболевание или повреждение, если ребенок способен осознавать свое состояние. Часто он при этом остается в образовательной среде и нуждается в специальной помощи психолога.

Мы считаем, что наша модель может оказаться эвристичной для анализа различных вариантов посттравматического стресса и психологической помощи детям с психической травмой. В этих случаях можно говорить о деформации или даже своеобразной ситуативной, временной поломке аффективной организации поведения и сознания, которая будет приводить к изменению структур произвольной регуляции и глубинных подуровней пространственно-временных репрезентаций. То есть в целом будет изменяться вся уровневая система базовой структурной организации психики, приводя к широко известным поведенческим и когнитивным эффектам.

2.4. Дефицитарное развитие

В рамках дефицитарного развития в соответствии с принятой в коррекционной педагогике и специальной психологии психолого-педагогической классификацией выделяют детей с различной степенью нарушениями формирования сенсорных (в первую очередь, слуховой и зрительной) и двигательных функций. В эту группу включают также детей с множественными нарушениями, когда отклонения присутствуют в различных сочетаниях, иногда с присоединением дисфункций других психических и соматических систем ребенка. Эта категория детей получила еще не устоявшееся определение «дети с сочетанным (множественным, комплексным) дефектом», в нормативно-правовых актах эта группа именуется «дети со сложной структурой дефекта».

Основным критерием выделения этого типа отклоняющегося развития является возникшая в раннем возрасте (или даже пренатально) недостаточность отдельных анализаторных систем (или их сочетание) или центрального звена обеспечения двигательного развития (например, нарушения опорно-двигательного аппарата, возникшие при детском церебральном параличе). Предполагается, что дефицитарность существует на всем протяжении формирования психических функциональных систем и процессов, то есть с самого раннего возраста. Случаи же органических повреждений анализаторных систем, произошедших в более позднем возрасте, когда соответствующие психические системы уже в целом сформированы, должны быть отнесены к группе поврежденного развития (локально поврежденному развитию). Однако часто они рассматриваются в рамках дефицитарного развития, что методологически не всегда оправдано.

Основные критерии отнесения типа психического развития к дефицитарному:

- Наличие той или иной степени дефицитарности периферического и/или центрального звена анализаторной или двигательной системы или сочетанность этих дефицитов.
- Дефицитарность систем должна быть либо врожденной, либо приобретенной в раннем возрасте – до 2–2,5 лет, когда все функциональные системы, в состав которых включены дефицитарные звенья, с самого начала развиваясь при дефиците информации соответствующей модальности, оказываются сформированы специфично.

Таким образом, основные причины возникновения вариантов дефицитарного развития – нейробиологические особенности развития: врожденная недостаточность или раннее повреждение одной или нескольких сенсорных систем или опорно-двигательного аппарата, в том числе его центрального звена.

В зависимости от того, какая система дефицитарна, выделяются следующие *виды* нарушений (рис. 2.5):

- Дефицитарность дистантных анализаторных систем.
- Дефицитарность опорно-двигательного аппарата.

- Сочетанная (множественная) дефицитарность.
- Дефицитарность иных функциональных систем.

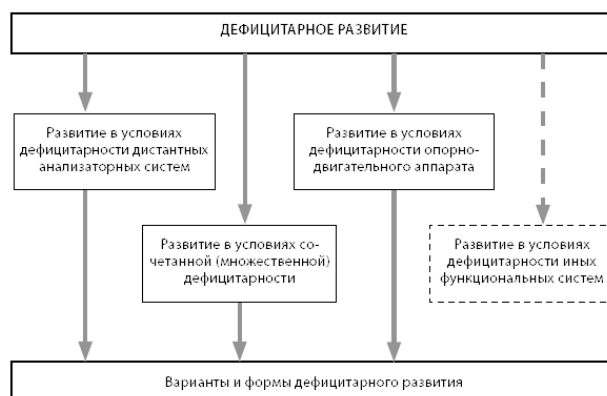


Рис. 2.5. Виды дефицитарного развития

Существование **дефицитарности** не только сенсорных и опорнодвигательной но и **иных функциональных систем** (например, различных иммунодефицитов, врожденной дефицитарности болевой и холодовой чувствительности и т. п.) можно предположить гипотетически, однако сейчас еще не накоплено достаточно данных по этим видам дефицитарности.

Каждый вид подразделяется на разные варианты и формы.

Дефицитарность дистантных анализаторных систем подразделяется на *варианты*:

- дефицитарность слухового восприятия;
- дефицитарность зрительного восприятия.

По существующей в нашей стране психолого-педагогической классификации Р.М. Боскис (1988) приняты критерии, учитывающие своеобразие развития детей с *нарушениями слуха*: степень поражения слуховой функции; уровень развития речи при данной степени поражения слуховой функции; время возникновения нарушения слуха.

В соответствии с этими критериями выделяются:

- Глухие (неслышащие) дети – это дети, нарушение слуха которых не позволяет естественно воспринимать речь и самостоятельно овладевать ею. В зависимости от состояния речи среди глухих выделены дети:

- без речи – ранооглохшие, родившиеся с нарушенным слухом или потерявшие слух до начала речевого развития,

- с речью – позднооглохшие, потерявшие слух в период, когда речь была сформирована¹².

- Слабослышащие – дети с частичным нарушением слуха, при котором возможно самостоятельное речевое развитие хотя бы в минимальной степени. Состояние слуха слабослышащих детей характеризуется большим разнообразием: от небольшого нарушения восприятия и понимания шепотной речи до резкого ограничения восприятия и понимания речи разговорной громкости. В зависимости от состояния речи выделяются две категории слабослышащих детей:

- с тяжелым недоразвитием речи (произносят отдельные слова, короткие, неправильно построенные фразы, есть грубые нарушения лексического, грамматического, фонетического строя речи);

- с незначительным недоразвитием речи (владеют развернутой фразовой речью с небольшими отклонениями в грамматическом строе, фонетическом оформлении).

Существует и более дробная дифференциация категорий детей с нарушениями слуховой функции.

¹² В рамках нашей типологии эту категорию детей следует отнести к категории *локально поврежденного* типа развития.

Критерии, учитывающие своеобразие развития детей с *нарушениями зрения* (см. «Основы специальной психологии», 2002): уровень снижения остроты зрения; время возникновения дефекта; другие (помимо нарушения остроты зрения) дефекты зрения.

К категории детей со зрительной дефицитарностью, являющихся объектом детской тифлопсихологии относят:

- невидящих (слепых);
- слабовидящих;
- детей с амблиопией и косоглазием.

В зависимости от времени возникновения нарушения зрения дети делятся группы:

- слепорожденные (с врожденной тотальной слепотой или ослепшие в возрасте до трех лет);
- ослепшие (утратившие зрение в дошкольном возрасте и позже).

Категория детей с **нарушениями функций опорно-двигательного аппарата** чрезвычайно широка. Каждая группа патологических состояний (заболевания нервной системы, врожденная патология опорно-двигательного аппарата, приобретенные заболевания, деформации и повреждения опорно-двигательного аппарата) насчитывает большое число вариантов врожденных, рано приобретенных заболеваний и повреждений опорно-двигательного аппарата, где ведущим является двигательный дефект.

В зависимости от причины и времени поражения (что позволяет относить эту категорию детей к *дефицитарному* либо *поврежденному* варианты развития) отмечаются самые разнообразные виды патологии опорно-двигательного аппарата. Большинство детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата составляют дети с церебральным параличом (89 %) (*Левченко, Приходько, 2001*). На настоящий момент используется классификация форм детского церебрального паралича, разработанная К.А. Семеновой (1968), которая очень удобна в практической работе врачей, логопедов, педагогов-дефектологов, психологов.

Согласно этой классификации выделяют *пять форм ДЦП*:

- спастическая диплегия;
- двойная гемиплегия;
- гемипаретическая форма;
- гиперкинетическая форма;
- атонически-астатическая форма.

Не все эти варианты нарушений опорно-двигательного аппарата и в частности, ДЦП приводят к особенностям психического развития. Степень сформированности познавательной деятельности варьирует от условно-нормативной до выраженного недоразвития психических функций. В грубых случаях не представляется возможным оценить уровень развития той или иной психической сферы ребенка.

Группа **сочетанного (множественного, комплексного) дефекта**, включает в себя детей с одновременным повреждением разных систем организма. Одновременное поражение нескольких функций внутри одной системы организма можно назвать *осложненным* дефектом (Основы специальной психологии, 2002).

В настоящее время мы используем классические подходы, изложенные еще в работах И.А. Соколянского и А.И. Мещерякова, согласно которым множественный дефект представляет собой не просто сочетание двух и более дефектов развития, а является качественно своеобразным, имеющим особую структуру, отличную от составляющих его аномалий. Соответ-

ственно, могут быть выделены различные причины эндогенного или экзогенного характера, приводящие к тому или иному варианту множественного дефекта.

Основными критериями выделения вариантов сложного дефекта являются:

- сочетанность нарушений;
- их выраженность;
- время (возраст) возникновения каждого из дефектов и/или их сочетания;
- одновременность или разновременность возникновения дефектов;
- уровень сформированности психических функциональных систем к моменту возникновения сложного дефекта или его составляющих.

Только по сочетанности нарушений выделяется более 20 вариантов множественной дефицитарности (Основы..., 2002). Это могут быть самые разные сочетания сенсорных, двигательных, речевых, интеллектуальных и аффективных нарушений.

Также возможны различные варианты одновременности или разновременности потери слуха и/или зрения, нарушений опорнодвигательного аппарата. Аналогично может быть рассмотрен и фактор времени возникновения подобного состояния, в соответствии с которым выделяются группы с множественной дефицитарностью – врожденной (раноприобретенной), проявившейся или приобретенной в более позднем возрасте (подростковом, юношеском, в зрелом). В последнем случае скорее всего можно говорить и о присоединившейся психической травме как еще одной составляющей комплексного дефекта.

Наиболее полный перечень возможных сочетаний приведен в учебном пособии «Основы специальной психологии» (2002). Отметим только, что, во-первых, необходимо учитывать условность подобного разделения и, соответственно, отнесения ребенка к той или иной категории, во-вторых – неоднозначность психического развития в такой ситуации, возможность перехода ребенка с комплексным дефектом из одной категории отклоняющегося развития в другую и соответственно изменения реабилитационных мероприятий и коррекционно-развивающей помощи.

Многообразие и нестабильность (динамизм) психического состояния, как отмечает Т.А. Басилова, является главной особенностью этой категории детей. Поэтому скорее всего ее следует рассматривать не как вид дефицитарного развития, но как отдельную смешанную группу, своего рода переходную между по крайней мере недостаточным, поврежденным и дефицитарным типами развития.

Поскольку мы не обладаем достаточным опытом работы с детьми с множественным, сочетанным дефектом, мы не можем в настоящий момент взять на себя ответственность и проанализировать этот тип развития в логике предлагаемого подхода.

Мы охарактеризовали четыре типа отклоняющегося развития, в этой книге будет подробно описан один из них – недостаточное развитие.

Раздел II

Недостаточное развитие

К этой типологической группе относятся виды отклоняющегося развития, для которых специфичной является именно *недостаточность* развития (по отношению к средненормативному) всех или отдельных психических процессов и функций (см. главу 2, рис. 2.2):

- Тотальное недоразвитие.
- Парциальное недоразвитие отдельных компонентов психической деятельности.
- Задержанное развитие.

Глава 3

Тотальное недоразвитие

3.1. Общие положения

К тотальному недоразвитию мы относим те варианты отклоняющегося развития, для которых характерна выраженная недостаточная сформированность практически всех психических процессов и функций и самой базовой структурной организации психического, определяющих психическое развитие ребенка. В первую очередь недостаточность распространяется на показатели развития познавательной деятельности и ее базовых структурных компонентов. Но и остальные компоненты психического развития (моторика, аффективно-эмоциональная сфера, личностные особенности) также сформированы недостаточно. Не соответствует нормативному и такой показатель, как обучаемость. При тотальной недостаточности градиент психического развития никогда не сможет даже приблизиться к нормативным показателям (как, например, в ситуации задержанного развития)¹³. И динамика психического развития может быть оценена как тотально недостаточная, никоим образом не соответствующая условно-нормативной. Именно такая ситуация с психологической точки зрения полностью оправдывает содержание термина *«тотальное»*. Внутри этого типа отклоняющегося развития существует вариативность, которая определяется как механизмами, обеспечивающими сформированность непосредственно познавательной деятельности (регуляторным обеспечением психической активности и ментальными структурами), так и другими показателями.

В соответствии с этим могут быть выделены отдельные варианты, характеризующиеся выраженной недостаточностью произвольной регуляции и пространственно-временных представлений, что и определяет общую феноменологическую картину этой категории детей. Кроме того, для тотального недоразвития характерна своя специфика аффективной организации, что дает возможность в рамках отдельных вариантов разграничивать и особые формы.

Рассмотрим проблему выделения этой категории детей в ретроспективе. История описания и научного анализа этого типа дизонтогенеза достаточно богата: пройден огромный путь от представлений Ф. Пинель (Ph. Pinel, 1806) об «идиотии» и первых классификаций Дж. Эскироль (J. Esquirol, 1838) и П.П. Малиновского (1847) до современных представлений об умственной отсталости в рамках клинического (Д.Н. Исаев, А.С. Тиганов) и психолого-педагогического подходов (Е.А. Стребелева, Г.В. Цикото, О.П. Гаврилушкина и др.). Наиболее полные и детальные исторические обзоры, посвященные проблеме умственной отсталости, представлены в работах Е.Н. Моргачевой (2003) и Д.Н. Исаева (2007), по этим монографиям мы и приводим основные исторические сведения.

Историческая справка

Попытки систематизации состояний психического недоразвития, разграничения врожденного или приобретенного слабоумия были предприняты отечественной наукой в первые годы XX столетия. Тогда же была введена градация недоразвития психики по степени тяжести и характеристика каждой из степеней (Корсаков, 1901). Отечественные исследователи использовали и зарубежные научные теории. Опираясь на опыт зарубежных коллег (Айрленд, Эскироль, Пинель, Солье, Вуазен),

¹³ Именно поэтому так важна дифференциация реально задержанного развития и даже легких (пограничных) вариантов тотального недоразвития.

Корсаков выделял идиотизм, тупоумие, а также «слабые признаки умственной недостаточности» (цит. по *Моргачева*, 2003, с. 9). Понятие тотальности задержки психического развития, связанной с олигофренией (от греч. *oligos* – малый и *phren* – ум; термин введен Э. Крепелином), впервые было озвучено им же в 1915 году. Согласно этим представлениям, недоразвитие распространяется на всю иерархию психических процессов, в первую очередь процессы, определяющие познавательную деятельность. Именно тогда понятия «олигофрения» и «умственная отсталость» фактически стали синонимами¹⁴. В 1920-е годы укрепляется точка зрения, что олигофрению (врожденную тотальную задержку развития, психическую недостаточность) необходимо разграничивать с понятием «деменция», «слабоумие» (приобретенной недостаточностью), их терминологическое смешение недопустимо, о чем С.С.Корсаков говорил еще в начале века. Тогда же были получены доказательства, что олигофрения, помимо интеллектуального недоразвития, представляет собой недоразвитие всего организма в целом (М.О. Гуревич, Н.И. Озерский), то есть подтверждался вывод о тотальности данного типа психического недоразвития.

В целом можно выделить классификации, основанные на *степени тяжести* интеллектуального дефекта, *морфологические* классификации, созданные на основе *сочетания психологических и клинических признаков*, *этиологические*, *этиопатогенетические* и *клинико-физиологические* классификации, а также созданные для *целей социального и педагогического прогноза* (Исаев, 2007).

В сфере образовательной деятельности наибольшую распространенность получил подход, основанный на степени тяжести нарушения интеллекта.

Еще Ф. Пинель (Ph. Pinel, 1806) выделял четыре вида идиотии. Дж. Эскироль (J. Esquirol, 1838) создал первую классификацию, базирующуюся на степени выраженности интеллектуального дефекта, разделив его на идиотию, имбецильность и умственную отсталость. В дальнейшем это направление развивалось в контексте все большей дифференциации степеней интеллектуального недоразвития и продуктивности социальной адаптации. Так, в рамках официально признанной в нашей стране МКБ-10 предлагается четыре степени недостаточности, а в определении Американской ассоциации специалистов по психической отсталости вместо традиционных степеней умственной отсталости предлагаются периодическая, ограниченная, расширенная и глубокая формы, которые устанавливаются на основании изучения адаптивных навыков (цит. по *Исаев*, 2007, с. 110). В рамках предсказания способности к обучению и адаптации такое направление развития систематики присутствует и в работах отечественных авторов, например, Е.Л. Иден-баум (Шепко) (2002, 2008).

Еще в XIX веке Т. Мейнерт (T. Meynert, 1892) и Д. Бурнвиль (D. Bournewille, 1894) выдвинули анатомический принцип классификации олигофрении. Они различали состояния психического недоразвития, связанные с гидроцефалией, врожденным отсутствием некоторых отделов головного мозга, «склерозом» всего мозга или отдельных его частей. Из более поздних работ можно назвать классификации Русских В.Н., Банщиков,

¹⁴ В психиатрической литературе олигофрения часто определяется как *форма* умственной отсталости, что является скорее всего результатом терминологической путаницы.

Русских В.В. (1969); Л. Крома, Дж. Стерна (L. Crome, J. Stern, 1967). Для психолого-педагогического анализа они не столь важны.

С расширением знаний о причинах психического недоразвития возникали разнообразные этиологические и этиопатогенетические классификационные подходы.

Одной из первых основанных на клинических критериях классификаций является группировка форм психического недоразвития в зависимости от нарушений темперамента. Такую группировку предложил У Гризенгер (W. Griesinger, 1867), разделивший детей с врожденным слабоумием на апатичных и возбужденных. По этиологическому принципу впервые классифицировать формы психического недоразвития стал В. Айрленд (1880), который выделял психическое недоразвитие травматического, воспалительного происхождения, а также возникшее вследствие дистрофических нарушений. В последующем многие исследователи (A. Tredgold, 1956; G. Jervis, 1959; L. Penrose, 1959; C. Kohler, 1963; H. Bickel, 1976) подразделяли умственную отсталость на «первичную» (наследственную) и «вторичную» (экзогенную). Внутри каждой группы проводится дальнейшая дифференциация по клиническим проявлениям и степени интеллектуального недоразвития (цит. по *Тиганов, Снежневский, Орловская, 1999. Т. 2*). К числу наиболее детально разработанных этиологических классификаций А.С. Тиганов относит группировку умственной отсталости, предложенную Г. Джервис (G. Jervis, 1959). Последний выделял физиологические и патологические формы, а патологические, в свою очередь, делил на экзогенные и эндогенные. Эта классификация включает более 40 форм.

В классификации Г.Е. Сухаревой (1965) эндогенная, эмбриопатическая и экзогенная олигофрения выделяются в отдельные группы, которые дифференцируются по времени воздействия этиологического фактора, его качеству и тяжести. Помимо этих трех классических групп, автор выделяет и так называемые атипичные формы олигофрении, в клинической картине которых наряду с признаками слабоумия проявляются многочисленные очаговые симптомы. К атипичным формам Г.Е. Сухарева относит прогрессирующую гидроцефалию, локальные дефекты развития головного мозга, эндокринные нарушения.

В настоящее время в рамках клинического подхода благодаря успехам фундаментальной и прикладной медицины наибольшее распространение получили этиопатогенетические классификации.

В связи с огромным разнообразием симптоматики умственной отсталости появились различные классификации, основанные на сочетании психологических и клинических признаков (Michaux L., Du-che D., 1957; O'Connor G., 1966; Dingman H., 1966, и др.). В частности, О.Е. Фрейеров (1964) значительно расширяет имеющуюся клиническую синдромальную классификацию олигофрений по типам темперамента. Помимо ранее выделенных возбудимого, эретического, гипердинамического, вялого (торпидного), адинамического типов, автор дифференцирует эти группы по синдромальным признакам, характеризующим поведенческие особенности взрослых больных. На основании динамики состояния, клинко-психопатологической структуры дефекта и успешности социальной адаптации Д.Е. Мелехов (1970) предлагал деление олигофрений на две группы: недоразвитие с простым типом дефекта и сочетающееся с эмоционально-

волевыми нарушениями, цереброастеническим синдромом и различными неврологическими нарушениями.

Появляется и клинико-физиологическое направление, в основу которого положен принцип корреляции клинических и патофизиологических данных. Это направление связано в первую очередь с именами С.С. Мнухина, М.С. Певзнер и Д.Н. Исаева. Так, С.С. Мнухиным (1961, 1968) в рамках впервые предложенного в нашей стране клиникофизиологического анализа было сформулировано представление об астенической, стенической и атонической формах олигофрении. Критериями в этой классификации, помимо клинических, являются конституциональные особенности высшей нервной деятельности, на основе которых и развивается та или иная форма психического недоразвития. Д.Н. Исаев (1976, 1982, 2007), помимо вышеуказанных, выделил еще одну форму психического недоразвития – дисфорическую, подробно описал клинические варианты (астеническая форма подразделяется им на дислексический, диспрактический, дисмнестический, основной и брадипсихический варианты; атоническая форма – на аспонтанно-апатический, акатизический и мориоподобный варианты; стеническая – на уравновешенный и неуравновешенный варианты), а также отметил системность поражения ЦНС в этих случаях¹⁵.

М.С. Певзнер (1959, 1966), не отвергая традиционного деления умственной отсталости по степени недоразвития, разработала собственную патофизиологическую классификацию, основанную на особенностях нейродинамики, диффузного поражения коры головного мозга (и ее отделов) и дополнительными локальными поражениями (анализаторных систем). Ею выделялась неосложненная (основная) форма олигофрении с нарушением процессов абстрагирования и обобщения, но без грубых нарушений анализаторной и эмоционально-волевой сфер и сохранностью способности к целенаправленной деятельности. В рамках другой – осложненной формы олигофрении рассматривалось сочетание основной формы с преобладанием процессов возбуждения или торможения, со слабостью обоих нервных процессов, а также сочетание диффузного поражения коры головного мозга с преимущественным поражением лобных долей или с анализаторной недостаточностью.

В МКБ-10 умственная отсталость выделена в отдельную ось (ось III) и описана в главе, касающейся психических и поведенческих расстройств, в рубрике F7 «Умственная отсталость» с подразделением по тяжести на легкую (F70), умеренную (F71), тяжелую (F72), глубокую (F73), другую (F78), (F79). При этом предусмотрено введение четвертого знака, обозначающего тяжесть поведенческих расстройств: минимальные поведенческие нарушения (0), значительные (1), другие (8), не уточнены (9). Если известна этиология умственной отсталости, используется дополнительный код, обозначающий соответствующее заболевание. Понятием «другая умственная отсталость» (F78) обозначают состояния психического недоразвития, осложненные другими нарушениями развития (нарушения зрения, слуха, речи, др.) и инвалидизирующими соматическими заболеваниями.

Остается актуальной и классификация тотального недоразвития психических функций с учетом особенностей поведения детей. В свое время для описания особенностей поведения, ассоциирующихся с определенными биологическими нарушениями, было введено понятие

¹⁵ В разделах, посвященных тотальному недоразвитию, даются соответствия между этими и выделяемыми нами вариантами и формами.

«поведенческий фенотип» – паттерн моторных, речевых и социальных отклонений (М. Вах). Характерно, что при значительном разбросе уровня интеллектуального развития в рамках одного синдрома поведенческий фенотип более стабилен, кроме того, он не является характеристикой, жестко закрепленной за определенным наследственным синдромом. Он допускает значительные различия как в когнитивной, так и в эмоционально-волевой сферах, в ряде нейродинамических характеристик. Часто специфичными оказываются отдельные характеристики движений (например, движения механической куклы при синдроме Ангельмана), восприятия (хороший музыкальный слух при синдроме Вильямса), характерные стереотипии («мытье рук» при синдроме Ретта). Следует отметить, что и современные западные классификации поведенческих нарушений строятся не столько на патогенетическом, сколько на феноменологическом принципе: «нарушения пищевого поведения», «нарушения социального поведения», «поведение с самоповреждением» (верхних, нижних конечностей и т. п.).

Анализируя литературные источники, мы обнаружили, что на настоящий момент фактически невозможно разграничить клинический и психолого-педагогические подходы к систематике тотального недоразвития. За исключением, может быть, классификационного подхода Е.Л. Шепко (2002) не существует психолого-педагогических систематик тотального недоразвития (впрочем, как и других вариантов отклоняющегося развития), опирающихся исключительно на психологические механизмы или же педагогические технологии деятельности¹⁶. В большинстве психолого-педагогических работ до настоящего времени используются сформулированные еще в 30-е годы прошлого века постулаты, выделяющие эту категорию психического недоразвития из других. Перечислим их:

- это состояние непрогредиентно (не прогрессирует);
- время возникновения ограничено возрастом 2,5–3 лет (включая врожденную патологию);
- это состояние носит тотальный характер с преобладанием слабости абстрактного мышления при меньшей выраженности нарушений предпосылок интеллекта;
- это стойкое нарушение познавательной деятельности, возникающее вследствие органического «поражения коры головного мозга» (Рубинштейн, 1959; Степанов, 1996).

Да и эти, казалось бы, фундаментальные положения начинают размываться под влиянием современных исследований и новых теоретико-методологических оснований анализа. Так, Д.Н. Исаев (1982, 2007) подчеркивает, что при умственной отсталости, тем более легких степеней, далеко не всегда имеет место тотальность и преимущественное недоразвитие фило- и онтогенетически наиболее молодых систем мозга. По его мнению, психическое недоразвитие может быть обусловлено преобладающим поражением более древних глубинных образований, которые препятствуют накоплению жизненного опыта и обучения. Тем самым справедливо ставится под сомнение абсолютный приоритет органического поражения непосредственно коры головного мозга.

Современные данные свидетельствуют о том, что представления о непрогредиентности состояния в связи с резидуальным характером повреждения мозгового субстрата также не абсолютны. Скорее следует говорить о балансе действия фактора развития, собственной активности ребенка, его ресурсных возможностей и постоянно присутствующего патологического фактора заболевания (или генетически детерминированного нарушения) как внешнего по отношению к психическому развитию ребенка (Сорокин, 2003).

Например, даже при таких вариантах безусловно прогрессирующей патологии, как болезни обмена веществ, прогрессирование поражения мозга (энцефалопатии) на протяжении

¹⁶ Да и в основе подхода Е.Л. Иденбаум (Шепко) лежат скорее критерии социальной и образовательной адаптации, а также достаточно эклектичная смесь клинических классификаций и психолого-педагогического анализа, чем психологические механизмы.

отдельных временных периодов (различных для разных форм) может перекрываться онтогенетическим развитием психических и двигательных функций, и состояние ребенка может выглядеть как стабильное.

Аналогичные возражения вызывают и представления о меньшей выраженности так называемых предпосылок интеллекта – элементарных психических процессов, которые, на наш взгляд, в целом так же подвержены системному, иерархичному недоразвитию, как и высшие аналитико-интегративные системы. Кроме того, нельзя полностью отдавать предпочтение лишь тотальной недостаточности непосредственно познавательной деятельности. Скорее следует говорить не о степени интеллектуальной недостаточности, которую в современном социокультурном разнообразии очень трудно верифицировать, но о степени социальной и образовательной дизадаптации ребенка в условиях предъявляемых к нему социально-психологических требований, а также всей динамики дальнейшего развития ребенка. Особенно это необходимо при легкой выраженности симптомов и недостаточности разнообразной поддержки со стороны социума.

Вопрос о необходимой для ребенка поддержке, особых социальных условиях для его адаптации к стандартизированным образовательным требованиям, – следующий в дискуссии на тему о том, как понимать умственную отсталость, – «как что-то большее, чем познавательный дефект, или только как то, что можно оценить посредством расчета коэффициента интеллекта с помощью психологических тестов» (Исаев, 2007, с. 25). Все больше исследователей перемещают акцент с проблемы выявления уровня интеллекта (интеллектуальной недостаточности) на оценку степени образовательной адаптированности и уровня социализации человека, в том числе послешкольной (Иденбаум, 2008).

Все вышеприведенное ставит под сомнение целесообразность использования в психолого-педагогической практике самого термина «умственная отсталость». Последний не только перестает отражать сущность самого явления, но и оказывается фактически неинформативен и, следовательно, бесполезен в образовательной деятельности. Более того, в современной ситуации гуманизации общества и повышения его толерантности он мало-помалу становится «персоной нон грата» и в официальных документах образования, и в консультативной практике психологов и психотерапевтов, и, тем более, в практике педагогической.

Современные представления о причинах (этиологии) тотального недоразвития

В представлении большинства современных авторов тотальное недоразвитие психических функций связано с органическим повреждением мозга на том или ином уровне¹⁷. Ранее считалось, что исключение составляет «недифференцированная умственная отсталость» («неясная этиология» и т. п.), диагностируемая при исключении известных наследственных синдромов и отсутствии указаний на органическое повреждение мозга. В современных представлениях «недифференцированная умственная отсталость» – состояние наследственной природы с неспецифической клинической картиной, с полигенным типом наследования (часто Х-сцепленным) или являющееся результатом микроаномалий хромосом. В эту группу входят относительно легкие формы интеллектуальной недостаточности, возникающие в семьях, характеризующихся накоплением случаев умственной отсталости и наличием микросоциальных условий, способствующих ее развитию.

Различные факторы, оказывающие повреждающее действие на развитие мозга, принято разделять на эндогенные, экзогенные и смешанные. К эндогенным относятся в первую очередь генетические факторы. Экзогенные факторы разделяются по времени воздействия на пре-

¹⁷ Тем не менее подобное повреждение не всегда удастся обнаружить даже современными методами исследования, что и привело к возникновению терминов «недифференцированные формы умственной отсталости», «неясная этиология» и т. п.

натальные, перинатальные, ранние постнатальные, а по природе повреждающего фактора – на инфекционные, токсические, гипоксические, травматические и другие. Смешанные факторы реализуются при неблагоприятном сочетании эндогенных и экзогенных факторов (влияние наследственных факторов повышает чувствительность мозга к воздействию различных внешних повреждающих факторов). Промежуточное положение между генетически обусловленными и экзогенными факторами занимают нарушения развития, связанные с хромосомными аномалиями, поскольку они являются, как принято считать, результатом очень раннего (иногда до стадии оплодотворения) повреждающего воздействия внешних факторов. Обычно их рассматривают вместе с эндогенными.

Современные психогенетические исследования почти полностью опровергают возможность социально обусловленной умственной отсталости, достоверное влияние социальных (в том числе микросоциальных) факторов на интеллект обнаруживается лишь на протяжении отдельных периодов развития.

Таким образом, тотальная недостаточность психических функций всегда является следствием, точнее, проявлением патологии мозга на структурном (нейрохимическом и др.) уровне, обнаружение которого, правда, может быть ограничено методами исследования. Патология ЦНС может являться самостоятельным (изолированным) заболеванием или частью более общего заболевания, затрагивающего другие органы и системы организма.

Клинически важно разделение патологии ЦНС на прогрессирующие и непрогрессирующие, хотя оно в значительной степени условно. Прогрессирование психического дефекта в той или иной степени характерно для всех эндогенных синдромов (синдрома Дауна в том числе). Современные представления о патогенезе травматических, гипоксических и других повреждений мозга подчеркивают роль аутоиммунных процессов, продолжающих свое действие после устранения первичного патогенного фактора. С другой стороны, прогрессирование органической патологии, как уже было упомянуто выше, может быть завуалировано онтогенезом мозговых функций.

К *условно непрогрессирующим энцефалопатиям* можно отнести следующие формы:

- некоторые наследственные синдромы с неуточненным биохимическим дефектом, но специфической клинической картиной. Обычно их подразделяют в соответствии с наиболее ярким фенотипическим признаком: синдромы с множественными аномалиями мягких тканей и скелета в сочетании с умственной отсталостью (синдром Вильямса, Корнелии де Ланге, Рубинштейна – Тейби, Коффина— Лоури и др.), синдромы с выраженными чертами эндокринной патологии (псевдогипопаратиреоз, синдром Прадера – Вилли, Лоренса— Муна, Секеля, Сотоса и др.) и т. п.;

- хромосомные болезни (аномалии хромосом – болезнь Дауна, синдром Клайнфельтера и др.);

- энзимопатические формы наследственных нарушений метаболизма, которые являются прогрессирующими энцефалопатиями, однако в ряде случаев прогрессирование может быть настолько медленным, что эти варианты можно рассматривать как условно непрогрессирующие. Некоторые отечественные авторы относят энзимопатические энцефалопатии к олигофрениям (по классическому определению – непрогрессирующие состояния) на том основании, что после двух лет наблюдается относительная стабилизация интеллектуального дефекта.

К возможным «экзогенным» причинам, приводящим к состоянию тотального недоразвития без выраженного прогрессирования, относят:

- последствия внутриутробных инфекций, прежде всего так называемые TORCH-инфекции (корь, краснуха, токсоплазмоз, герпес, цитомегалия);

- энцефалопатии плода, возникшие в связи с тяжелыми хроническими заболеваниями матери (заболевания сердца, почек, гипертоническая болезнь, эндокринные болезни), анома-

лиями расположения плаценты, тяжело протекающими гестозами. При большинстве этих заболеваний повреждающим фактором является хроническая гипоксия плода;

- воздействие на плод химических соединений, электромагнитного и ионизирующего излучения, алкоголизм матери, прием некоторых лекарственных препаратов беременной;
- иногда неблагоприятное влияние на развитие зародыша недостатка витаминов в рационе беременной (связь этого фактора непосредственно с умственной отсталостью не доказана);
- перинатальные и ранние постнатальные поражения ЦНС – травмы, асфиксия, инфекции, иммунный конфликт.

Следует отметить, что доказательств, подтверждающих связь умственной отсталости у детей с патологическими родами, мало. Так, Л. Пенроуз (1963; цит. по *Исаев, 2007*) считает, что родовые травмы (как изолированный фактор) являются причиной умственной отсталости всего лишь в 1 % случаев. Основное значение для последствий травмы и инфекции имеет не сам повреждающий фактор, а реактивность мозга, которая определяется опять же эндогенными и пренатальными факторами. Однако следует иметь в виду, что на результаты медицинских исследований немалое влияние оказывает социальный заказ (в системе как государственной, так и страховой медицины).

Часто к этиологическим факторам умственной отсталости причисляются и пороки развития мозга, причинами которых могут быть внутриутробные инфекции, генетические заболевания, воздействие на плод токсических тератогенных веществ, гипоксия плода и т. д. Например, микроцефалия встречается и при хромосомных аномалиях (болезнь Дауна и др.), наследственных синдромах (синдром Корнелии де Ланге, Дубовица и др.), внутриутробной краснухе, ЦМВ, гипоксических и токсических эмбриопатиях. Кроме того, считается, что существует истинная наследственная микроцефалия (идеопатическая форма).

К *прогрессирующим энцефалопатиям*, которые могут давать синдром тотальной недостаточности психических функций с дебютом до трех лет, можно отнести:

- большую часть наследственных энзимопатий (болезней обмена веществ): нарушения обмена аминокислот, наследственные органические ацидемии, болезни накопления, лейкодистрофии, митохондриальные болезни (болезни митохондриальных ферментов);
- некоторые генетические синдромы с неопределенным биохимическим дефектом, но специфической клинической картиной, обычно с ранним периодом нормативного развития (например, синдром Ретта, туберозный склероз и др.);
- идиопатические (то есть с неизвестной в настоящее время причиной) дегенеративные болезни серого вещества мозга (полиодистрофии);
- энцефалопатии при эндокринных заболеваниях (гипотиреоз, точнее, гипертиреозидизм);
- прогрессирующую гидроцефалию;
- энцефалопатии, связанные с эпилептическими приступами (так называемые эпилептические энцефалопатии).

К прогрессирующим заболеваниям ЦНС, проявляющимся заметным снижением динамики развития познавательной деятельности, относят также медленно прогрессирующие нейроинфекции (подострый склерозирующий панэнцефалит, хроническую краснушную энцефалопатию, деменцию, ассоциированную со СПИДом, и др.).

За основу приведенной классификации причин тотального недоразвития взяты подходы Г.М. Финхель (G.M. Fenichel, 1988 – цит. по *Исаев, 2007*) и Д.Л. Култер (D.L.Coulter, 1995 – цит. по *Исаев, 2007*), дополненные и расширенные в соответствии с классификацией наследственных болезней нервной системы (*Темин, Казанцева, 2001*). Следует отметить, что классификации ранних энцефалопатий достаточно условны и меняются в соответствии со сменой

медико-биологических представлений о природе этих заболеваний и патологических состояний.

Патология мозга, проявляющаяся тотальной недостаточностью психических функций, может быть проявлением заболевания других органов, систем или всего организма в целом. Она также может быть следствием повреждающих воздействий, имеющих часто несколько «мишеней» в организме. Очевидно, что данный вариант психического онтогенеза редко выступает как изолированная проблема, как правило, он сочетается с разнообразными неврологическими и общесоматическими расстройствами и пороками развития: зачастую, кроме синдрома тотальной недостаточности психических функций, дети имеют значительные нарушения зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, что сближает этот тип с дефицитарным развитием.

Общие особенности раннего развития

Тотальное недоразвитие часто является следствием глубоких нарушений не только ЦНС, но и функционирования всего организма, и эти нарушения начинают проявляться уже на самых ранних этапах развития (внутриутробный период, роды, первые месяцы жизни). В эти же периоды все нарушения проявляются и в соматической сфере. В целом течение пренатального и неонатального периодов в значительной степени определяется причиной дизонтогенеза (этиологическими факторами).

Осложненное течение беременности (тяжелые токсикозы, угрозы прерывания) считается характерным для хромосомных аномалий, однако этот признак нельзя считать специфичным. Более специфичен для хромосомных и генетических заболеваний отягощенный акушерский анамнез женщины (повторные выкидыши, мертворождения), что необходимо учитывать и при оценке истории психического развития (психологический анамнез).

Роды чаще всего протекают с осложнениями. Частота родовых травм, гипоксически-ишемической энцефалопатии новорожденных (обозначается аббревиатурами ГИЭН, НГИЭ, ПЭП и т. п.) значительно выше, чем в популяции. Рождение с низкой массой тела и низким ростом, признаками морфофункциональной незрелости – характерный признак многих хромосомных аномалий и ряда генетических синдромов. Кроме того, задержка внутриутробного развития (ЗВУР) может быть следствием практически любых экзогенных вредностей.

Достаточно часто осложнено течение *неонатального периода*: длительная желтуха (в результате иммунологического конфликта и даже без него), тяжелые гнойно-воспалительные заболевания (амфолиты, пневмонии, отиты и др.), нарушения дыхания, сосания, частые срыгивания, рвоты, отказ от пищи. Может отмечаться повышенная сонливость, слабый крик, снижение спонтанной активности или, наоборот, возбудимость, гиперчувствительность к внешним стимулам.

Первый год жизни также отличается соматическим неблагополучием. Сильнее и чаще, чем в популяции, выражены: проблемы с прибавкой веса (повышенная, сниженная или неустойчивая), нарушения аппетита, срыгивания (обильные и частые), рвоты, синдромы нарушения кишечного всасывания, расстройства стула, частые или тяжело протекающие инфекционные заболевания с гнойновоспалительными осложнениями, разнообразные поражения кожи.

Нередко на первом году жизни дети переносят операции по поводу врожденных пороков развития (грыжи, пороки сердца, почек и др.). Из неврологических нарушений характерны судороги, длительная выраженная мышечная гипотония (синдром «вялого ребенка»). Менее специфичны мышечная гипертония, гидроцефалия, внутричерепная гипертензия, косоглазие (чаще сходящееся).

У некоторых детей, преимущественно с неспецифической умственной отсталостью, первый год жизни протекает в соматическом плане относительно благополучно. В то же время, даже при ряде тяжелых (обменных и дегенеративных) заболеваний, наблюдается период соматического благополучия и нормального развития от нескольких месяцев до 1–1,5 лет.

В анамнестических сведениях, собранных у родителей, наиболее типичным оказывается наличие значительного количества признаков, отражающих неврологическое неблагополучие (чаще всего признаки раннего повреждения ЦНС), а также выраженное замедление сроков формирования всех психических функциональных систем первого – третьего годов жизни. Существенно замедлены темпы моторного развития – сроки, в которые ребенок садится, самостоятельно встает, начинает ходить, сроки, в которые ребенок начинает произвольно (то есть целенаправленно) регулировать свою двигательную активность. При этом отставание в моторном развитии может быть различным – от легких форм до грубых, однако во всех случаях оно будет обусловлено не первичным поражением двигательной системы, а именно недостаточностью интегративных форм нервно-психической деятельности.

Как отмечал еще в тридцатые годы прошлого столетия Н.И. Озерецкий (1938), состояние моторики не просто теснейшим образом связано с общим развитием, но и должно рассматриваться в качестве одной из важнейших составляющих развития психики, одного из важнейших дифференциально-диагностических критериев.

Раннее моторное развитие при тотальной недостаточности психики характеризуется нарастающим («псевдопрогрессирующим») отставанием: чем старше ребенок, тем отставание заметнее. Очень ранний дебют моторной задержки наблюдается при нарушениях мышечного тонуса (особенно при гипотонии), например, при синдромах Дауна, Прадера-Вилли и др. При нормальном мышечном тонусе (или при незначительных его отклонениях) заметное отставание проявляется в развитии навыков, требующих сложной сенсомоторной интеграции (произвольный захват игрушки, координированное ползание, самостоятельная ходьба и т. д.). Отставание в развитии манипулятивных навыков обычно более существенно, чем в общей моторике, развитие движений кисти отстает заметнее всего (например, долго сохраняется ладонный захват предметов, поздно формируется указательный жест и т. д.). С первых месяцев жизни отмечается недостаточность фиксации и неустойчивость прослеживающих движений взора. Характерен «тусклый», безразличный, незаинтересованный взгляд.

К общим чертам двигательного развития у детей с тотальной недостаточностью, прослеживаемым в различных возрастных периодах, относятся:

- более слабое развитие мелкой моторики по сравнению с крупной (общей);
- недостаточность сенсомоторных координаций (в первую очередь координации руки и взора);
- недостаточная дифференцированность движений, наличие разного рода синкинезий, повышенная склонность к генерализации мышечного напряжения;
- недостаточный произвольный контроль движений (их направления, амплитуды, силы), трудности смены двигательных программ, невозможность (трудность) осуществления двух разных движений одновременно;
- дискоординированность сложных движений (не только мелких, но и крупных, таких как прыжки, бросание мяча и др.), недостаточный контроль позы;
- выраженные трудности освоения новых моторных навыков;
- длительное сохранение «ранних» автоматизмов (некоторые «оральные автоматизмы», непроизвольные хватательные движения).

Выраженность двигательных нарушений может быть различной, при этом она, как правило, коррелирует со степенью когнитивного дефицита.

Кроме общих, могут наблюдаться и специфические нарушения движения, отражающие патологию разных уровней моторного контроля (нарушения мышечного тонуса, равновесия, подкорковые гиперкинезы и т. д.). Подобные расстройства движений вплотную приближают тип тотального недоразвития к некоторым вариантам дефицитарного развития (дефицитарности опорно-двигательного аппарата), что иногда является причиной диагностических ошибок. При некоторых врожденных заболеваниях встречаются специфические моторные стереотипии или специфический рисунок движений (например, частые вытягивания языка, движения «механической куклы», «смехоподобные» вокализации при синдроме Ангельмана, покусывание губ при синдроме Корнелии де Ланге и др.).

К 9—12 месяцам становится очевидной бедность (скудный репертуар) мимики, а после года – жестов. Существенно задерживается появление указательного жеста.

Аналогично особенностям двигательного развития с возрастом наблюдается нарастание отставания в предречевом, а затем и речевом развитии, задерживается понимание речи взрослого. Гуление (при отсутствии бульбарных и псевдобульбарных расстройств) может появляться вовремя или с небольшой задержкой, при этом появление лепета отстает уже более значительно. Гуление и лепет отличаются однообразием (ограничение репертуара звуков и их сочетаний). Первые слова появляются после 15–18 месяцев, а фразы – обычно после 3-х лет.

Развитие речи относится к признакам, тесно связанным со спецификой нейробиологических нарушений, и в значительной степени определяется генетическими факторами. Для некоторых заболеваний характерно отставание речевого развития от общего уровня познавательного развития и наличие специфических речевых расстройств (дизартрия, заикание и т. п.) – например, для гистидинемии, синдрома Мартина-Белл. Для других синдромов характерен относительно высокий уровень развития речи (иногда даже какое-то время превышающий общий уровень) – например, для синдрома Вильямса, синдрома Нуна¹⁸.

Что касается аффективного развития, то следует отметить, что значительно отодвинут во времени возраст возникновения комплекса оживления, другие адекватные дифференцированные социальноэмоциональные реакции (в тяжелых случаях они могут вообще не формироваться). В целом можно говорить об отсутствии познавательного интереса к окружающему, проявлений специфичных для детей исследовательских форм поведения.

На первом году наиболее отчетливо проявляется иерархичность дефекта. Наибольшим отставанием характеризуется развитие исследовательского поведения и игровой деятельности, наблюдается длительное сохранение самых ранних их форм (оральное обследование, «циркулярные реакции», непосредственное подражание) – до 4–5 лет и дольше.

Неврологические и соматические особенности

Общей отличительной чертой тотального недоразвития является множественность нарушений со стороны как нервной системы, так и внутренних органов, и костно-мышечной системы и др. Часто это заметно уже при внешнем осмотре ребенка и, как правило, отражено в медицинских документах.

Чаще, чем при других вариантах дизонтогенеза, встречаются:

¹⁸ Последнее часто «зашумляет» общую картину дизонтогенеза, что в отдельных случаях приводит к тяжелым диагностическим ошибкам и последствиям для семьи: ребенка отдадут в общеобразовательную школу, уверяя, что «с помощью взрослых ребенок справится». В результате во 2-м, иногда 3-м классе характер интеллектуальной недостаточности становится очевидным и заставляет переводить ребенка в адекватные для него образовательные условия (как правило, школы VII-го вида), что чрезвычайно травматично для семьи.

- врожденные пороки и аномалии развития внутренних органов, костно-мышечной системы, органов чувств;
- патология эндокринной, иммунной систем, нарушения обмена веществ (что может отражаться во внешнем облике ребенка);
- нарушения физического развития: очень низкий или очень высокий рост, диспропорциональное телосложение;
- характерны множественные внешние «дизморфии» (или «стигмы»): изменения формы и размеров черепа, ушей, глаз, рта, зубов, нижней челюсти, нёба, грудной клетки, кистей, стоп и т. д.;
- неврологические нарушения (судороги, центральные расстройства движений, гидроцефальный синдром, синдром внутричерепной гипертензии и др.);
- нарушения зрения и слуха;
- сочетание нескольких психопатологических синдромов (осложненные варианты тотального недоразвития).

Отграничение тотального недоразвития от других видов и вариантов отклоняющегося развития

В первую очередь необходимо проводить дифференциацию с другими видами недостаточного развития: с *задержанным развитием* и *парциальным недоразвитием*. Критерии такого разграничения приведены в предыдущем разделе, а также в разделах, посвященных отдельным видам и вариантам недостаточного развития.

Кроме того, тотальное недоразвитие следует разграничивать со следующими состояниями:

- с выраженными расстройствами аутистического спектра (*искаженным развитием преимущественно аффективно-эмоциональной сферы*);
- с *искаженным развитием преимущественно когнитивной сферы* прогрессирующего (процессуального) характера (ранней детской шизофренией) на стадии уже сформированного дефекта;
- с *дефицитным развитием* (особенно в ситуации недиагностируемого выраженного нарушения слухового восприятия) и его вариантами (в первую очередь с нарушениями опорно-двигательного аппарата);
- с *поврежденным развитием* (с последствиями грубого органического повреждения головного мозга, в том числе инфекций, интоксикаций, с острой психической травмой в инициальных стадиях).

В наиболее сложных и неясных случаях провести подобную дифференциацию очень трудно. Особенно сложно сделать это, когда практически полностью отсутствует возможность коммуникации и вообще какого-либо взаимодействия с ребенком (например, при выраженной степени тотального недоразвития, аутоподобных проявлениях, сопутствующих тяжелых нарушениях речи и т. п.). Именно в этих случаях возможен «двойной» диагноз, связывающий тотальное недоразвитие и какой-либо другой дефект.

Также можно говорить о сочетанных нарушениях в ситуации множественных дефектов (нарушения слуха, зрения, тяжелые соматические заболевания, сочетающиеся с тотальным недоразвитием), эти случаи традиционно объединяются в группу *сложных, множественных нарушений развития*, занимающую особое, фактически промежуточное положение в классификации отклоняющегося развития.

Комплексное сопровождение

Приведем общие соображения по поводу особенностей проведения коррекционной работы и комплексного сопровождения ребенка с тотальным недоразвитием.

Множественность проявлений дизонтогенеза (как психических, неврологических, так и соматических) предполагает мульти- и междисциплинарный подход к абилитации. Прежде всего ребенок с тотальным недоразвитием психических функций и процессов нуждается в глубоком, комплексном обследовании с участием специалистов разного профиля: педиатра, эндокринолога, генетика, невролога, других узких специалистов с проведением необходимых параклинических исследований. При постановке медицинского диагноза следует стремиться к определению причин и патогенетических звеньев психопатологического синдрома, а не просто констатировать: «органическое поражение ЦНС», «резидуально-органическое поражение» (неврологический диагноз) или «умственная отсталость», «нарушение интеллекта» (психиатрический диагноз). А оптимальная и эффективная помощь должна быть организована как с учетом патофизиологических и психопатологических механизмов, лежащих в основе психических нарушений, так и с учетом социальных условий и возможностей семьи.

Это суждение может показаться тривиальным, однако на практике существует очень сложная проблема взаимодействия специалистов клинической и психолого-педагогической областей (принадлежащих к тому же разным ведомствам). Дополнительной сложностью является часто возникающая необходимость коррекции чисто соматических нарушений и особенностей, что, как показывает в том числе и наша собственная практика, порой оказывает существенное влияние на результаты психолого-педагогической работы с ребенком.

Важно учитывать, стремиться прогнозировать и предвосхищать возможность манифестации скрытых форм нервно-психической патологии при проведении психолого-педагогической коррекции. Например, моторная коррекция, сенсорная стимуляция, компьютерные методики и др. могут спровоцировать ухудшение состояния ребенка. Таким образом, возникает тяжелая и в рамках психологопедагогической деятельности пока еще нерешенная проблема противопоказаний к проведению психологической и (косвенно) педагогической работы.

Именно с учетом этих соображений мы и постарались представить наши подходы к анализу и сопровождению этой сложной для системы образования категории детей.

Общие особенности структуры и механизмов формирования тотального недоразвития

Приведем описание основных компонентов, механизмов и путей формирования тотального недоразвития в рамках нашей модели анализа (рис. 3.1).

Как уже указывалось, не соответствующими биологическому возрасту оказываются не только интегративные аналитикосинтетические уровни, связанные с процессами познания, но и более элементарные. Степень выраженности тотального недоразвития взаимосвязана с массивностью поражения не только ЦНС, но и различных соматических систем в целом. Именно таким образом мы понимаем нейробиологическую составляющую уровня причин. Эта составляющая детально представлена и описана в медицинских источниках, она представляет этиологический компонент практически всех существующих классификаций и основу деятельности клиницистов.

Специфика формирования пространственно-функциональной организации мозговых систем, тесно взаимосвязанная с нейробиологическими особенностями развития (на рис. 3.1 эта связь показана тонкой пунктирной стрелкой), также может значительно утяжелить общую

картину проявлений тотального недоразвития, с высокой долей вероятности снизить ресурсные и адаптационные возможности ребенка и сказаться на его развитии в целом. Этому компоненту уровня причин мы придаем большое значение не только в отношении прогноза дальнейшего развития и его динамики, но и в отношении специфики медикаментозного лечения и особенностей коррекционно-развивающей работы специалистов.

Социальная составляющая (условия развития) также вносит свой вклад в степень выраженности тотального недоразвития. В настоящее время влияние социума проявляется особенно отчетливо в связи с ухудшением общесоциальных условий жизни детей в целом, с нарастанием иммиграционных процессов, маргинализацией общества и т. п. В результате ребенок часто лишен специализированной помощи, не включен в процесс социальной и образовательной адаптации.

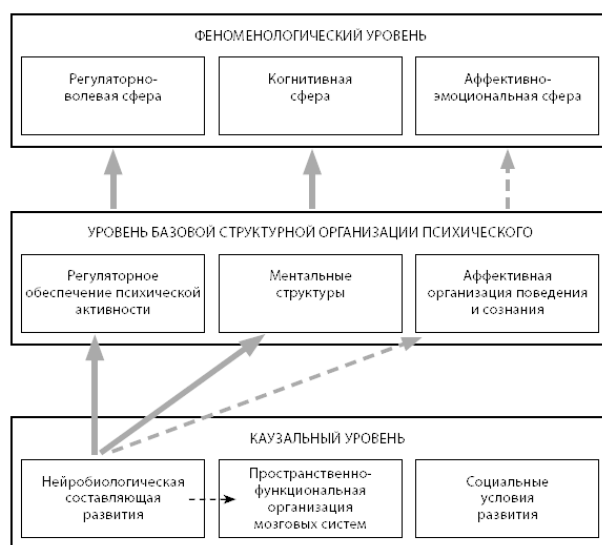


Рис. 3.1. Основные пути формирования тотального недоразвития

Каузальный уровень непосредственно влияет на базовую структурную организацию, ее компоненты – регуляторное обеспечение психической активности, ментальные структуры и аффективную организацию, которые в ситуации дефицитарности нейробиологической составляющей психического развития, а также особенностей других компонентов каузального уровня оказываются выражено специфичными.

На рис. 3.1 приведены основные взаимосвязи структурных компонентов различных уровней, определяющие специфику подгруппы тотального недоразвития (выделено сплошными стрелками). Напомним, что эта подгруппа характеризуется в первую очередь выраженным несоответствием развития психической деятельности социально-психологическим нормативам. Развитие познавательной деятельности и ее специфику определяют регуляторное обеспечение психической активности и ментальные структуры (проявляющиеся в пространственно-временных представлениях), выделяемые нами в рамках анализа уровня базовой структурной организации психического (см. рис. 1.2). Аффективная организация как третья составляющая этого уровня также включена в формирование познавательной деятельности, но она определяет не столько специфику этого вида недоразвития в целом, сколько особенности различных его вариантов и форм. В определенном смысле можно говорить о ее вторичности по отношению к компонентам, определяющим дефицитарность непосредственно познавательной деятельности. Еще раз оговоримся, что такой подход определяется нашей моделью анализа, а также дифференциально-диагностической и коррекционно-развивающей практикой, на которой строится эта типология отклоняющегося развития.

Таким образом, недостаточность регуляторного обеспечения психической активности ребенка и ментальных структур определяется, с одной стороны, грубой патологией нейробиологической составляющей уровня причин, а с другой – сама проявляется на феноменологическом уровне в выраженном недоразвитии познавательной деятельности. Впрочем, следует еще раз отметить, что в наиболее тяжелых случаях поражения ЦНС значимо страдает и аффективная организация, что придает специфику аффективно-эмоциональной сфере ребенка и его поведению в целом (на рис. 3.1 показано толстыми пунктирными стрелками) и позволяет выделить дополнительные варианты и формы тотального недоразвития.

Выраженные нарушения нейробиологической составляющей, в первую очередь деятельности ЦНС, не могут не сказываться на пространственно-функциональной организации мозговых систем (показано на рис. 3.1 тонкой пунктирной стрелкой). В связи с этим однозначно решить вопрос о том, имел ли ребенок подобные особенности изначально или же это влияние органической патологии, не представляется возможным. Скорее всего можно говорить о недостаточных ресурсных возможностях ребенка, не позволивших скомпенсировать патологическое воздействие.

Таким образом, основным дифференциально-диагностическим критерием выделения подгруппы тотального недоразвития (в рамках анализа компонентов базовой структурной организации) является выраженная дефицитарность регуляторного обеспечения психической активности и ментальных структур. Она отражается в первую очередь в специфике сформированности соответствующих уровневых структур этих компонентов. Дополнительным критерием выделения отдельных вариантов и форм этого вида отклоняющегося развития является специфика сформированности уровневой системы аффективной организации поведения и сознания.

Специфика недоразвития базовых структур проявляется и в особенностях феноменологического уровня всех трех анализируемых сфер: регуляторно-волевой, когнитивной и аффективно-эмоциональной, включенных и в познавательную деятельность, и в поведение, и в самоактуализацию (Я-концепцию).

Последнее и определяет рисунок поведения, работоспособности, продуктивной деятельности, эмоционально-личностные особенности ребенка с тотальным недоразвитием.

Варианты и формы тотального недоразвития

Как уже упоминалось, тотальная недостаточность редко проявляется изолированно – чаще она сочетается с нарушениями со стороны нервной системы и других систем и органов. В силу множественной направленности действия патологических факторов она также нередко сочетается и с другими психопатологическими проявлениями (это особенно актуально для генетической и хромосомной патологии). К тотальному недоразвитию отнесены те варианты, где познавательные дефициты являются ведущей проблемой ребенка.

Анализ литературы, родительских сообщений и собственных наблюдений свидетельствует о том, что при данном варианте дизонтогенеза возможно сочетание познавательных дефицитов практически с любыми другими расстройствами психического развития. Причем дополнительные психические нарушения могут существовать как по отдельности, так и в разных сочетаниях друг с другом. Этот факт отражен во многих публикациях, в том числе в русской редакции МКБ-10 (2003). Причем подчеркивается, что среди умственно отсталых людей психические расстройства встречаются в 3–4 раза чаще, чем в популяции. Таким образом, помимо основного (не осложненного) варианта тотального недоразвития, существуют и осложненные различной поведенческой спецификой варианты. В данном случае мы лишь дублируем классификационные модели всех исследователей, не добавляя ничего нового.

Среди дополнительных психопатологических нарушений выделим два патогенетических звена (компонента), имеющих большое значение для прогноза дальнейшего развития ребенка.

К первому звену мы относим нейродинамические нарушения, состоящие в несбалансированности процессов возбуждения и торможения в ЦНС, ко второму – дефицитарность (по типу грубой дисгармоничности или даже искажения) аффективной сферы.

Исходя из клинического описания психических особенностей при наследственных заболеваниях, сопровождающихся умственно отсталостью, можно выделить и третий вариант, связанный с преимущественной несформированностью (по типу своеобразной недостаточности) эмоционально-личностной сферы. Такие варианты описаны как типичные для синдромов Шерешевского – Тернера и Клайнфельтера (Маринчева, Гаврилов, 1988).

Несбалансированность процессов возбуждения и торможения может проявляться преобладанием одного из них. Феноменологически это будет выглядеть в одном случае как повышенная возбудимость, расторможенность ребенка, в другом – как тормозимость, инертность, аспонтанность. В то же время состояние аффективной сферы может проявляться как возбудимостью и расторможенностью, так и тормозимостью и аутоподобным поведением ребенка, хотя патогенетическая основа поведенческих феноменов в этих случаях будет иная, чем при нейродинамических нарушениях.

Разделение группы тотального недоразвития на варианты и формы проходит по линии возбуждения-торможения (нейродинамический компонент развития) и аффективности-аутоподобности (аффективный компонент развития). Таким образом, она может быть дифференцирована по крайней мере на три варианта: достаточно сбалансированный (уравновешенный); с поведенческими преимущественно «+» нарушениями (аффективно-возбудимый) и «-» нарушениями (тормозимо-инертный).

Детальное описание каждого варианта и формы приведено в соответствующих подразделах. Итак, феноменологически среди детей с тотальным недоразвитием, имеющих дополнительные поведенческие отклонения, отчетливо выделяются два принципиально различных поведенческих варианта – аффективно-возбудимый и тормозимо-инертный. При этом внутри каждого из них важно выделить формы с преимущественно нейродинамическими или преимущественно аффективными нарушениями, поскольку это предполагает и различия в коррекционных подходах, в характере сопровождения ребенка специалистами.

Таким образом, мы выделяем *три варианта* тотального недоразвития:

- простой (уравновешенный);
- аффективно-возбудимый;
- тормозимо-инертный.

Возможна и более глубокая дифференциация. Каждый вариант тотального недоразвития обладает своими особенностями сформированности базовых составляющих, включая и аффективную организацию, которая в этих случаях приобретает значительно более важное значение, чем при простом (уравновешенном) варианте. Помимо этого, свой вклад в дифференциацию вариантов вносят адекватность, критичность, обучаемость, а также отдельные показатели раннего развития, причины эндогенного и экзогенного характера, динамика психического развития в целом.

Есть переходные варианты тотального недоразвития, которые определяются в первую очередь особенностями операциональных показателей деятельности ребенка, его утомлением (истощением), а также степенью недоразвития, социальными условиями его существования. В этих случаях на фоне феноменологии одного из вариантов могут регистрироваться проявления, характерные для другого. При нарастании выраженности недоразвития наблюдается тенденция к «смыканию» проявлений каждого из вариантов. Например, у ребенка с тормо-

зимо-инертным вариантом недоразвития могут наблюдаться проявления аффективного возбуждения, а развитие ребенка с простым вариантом тотального недоразвития может характеризоваться инертностью и тормозимостью отдельных психических процессов. Общая схема вариантов и форм тотального недоразвития приведена на рис. 3.2.

Каждый вариант (форма) должен быть охарактеризован с учетом выраженности состояния, степени интеллектуального дефицита как ведущего показателя. Мы считаем, что в отличие от оценки аналогичного варианта недостаточного развития в международной классификации болезней (МКБ-10), где описаны четыре уровня градации – *легкая, умеренная, выраженная и глубокая умственная отсталость*, в рамках психолого-педагогической деятельности специалистов образования удобно и целесообразно использовать трехступенчатую градацию степени выраженности тотального недоразвития: *легкая, средней выраженности, выраженная*. Подобная градация базируется не столько на оценке непосредственно уровня интеллектуального развития¹⁹, сколько на субъективно оцениваемой специалистами (в первую очередь педагогами-дефектологами) степени адаптированности к тем или иным стандартизированным образовательным требованиям (в первую очередь к программам обучения), что в рамках деятельности психолога является определяющим.

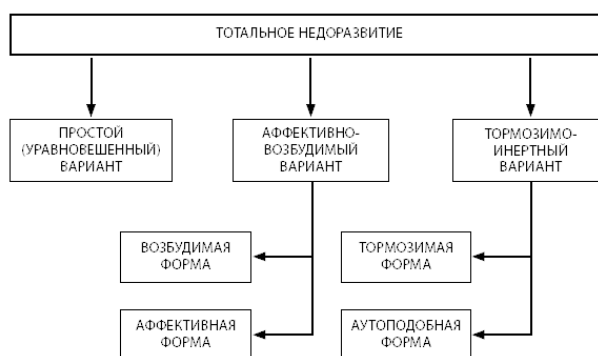


Рис. 3.2. Варианты и формы тотального недоразвития

3.2. Простой (уравновешенный) вариант тотального недоразвития

Для этого варианта тотального недоразвития наиболее характерна относительная уравновешенность в поведении ребенка, сочетающаяся с непосредственностью реакций, свойственной детям значительно более младшего возраста, или, наоборот, «сниженностью», приглушенностью ориентировочного реагирования. Общие характеристики темпа и работоспособности при работе с доступными для них заданиями (как правило, наглядно-действенного характера) могут иногда приближаться к нормативным, но самоконтроль деятельности малодоступен, а критичность к результатам собственной деятельности выражено снижена. Ребенок, как правило, находится в благодушном или нейтральном настроении. В целом деятельность носит манипулятивный, подражательный характер, с опорой на внешний рисунок, а не на смысловой контекст деятельности. Дети, как правило, зависимы, несамостоятельны, но и не злобны. Они весьма ориентированы на оценку другого человека и достаточно правильны в поведении. В силу некритичности притязания на успех могут быть завышены.

¹⁹ При отсутствии современных и адекватных отечественным социальным условиям стандартизированных методов оценки степени интеллектуальной недостаточности определить границы в диапазоне градаций, предлагаемых МКБ-10, не представляется возможным.

Одним из основных критериев простого неосложненного варианта можно считать поведение, «сбалансированное» с соответствующим уровнем развития познавательных функций. Развитие аффективноэмоциональной и регуляторной сфер соответствует уровню когнитивного развития. То есть можно говорить об относительно гармоничном состоянии основных сфер.

В то же время на фоне утомления могут наблюдаться усиление регуляторной расторможенности, вначале элементы полевого поведения, а затем и выраженное полевое поведение, будет усиливаться некритичность и неадекватность. В отдельных случаях даже при таком варианте развития при истощении можно увидеть дисфорические проявления (злобность, агрессивное поведение и т. п.), аффективную возбудимость.

Основные диагнозы других специалистов. Естественно, что основным медицинским диагнозом в соответствии с современной международной классификацией (МКБ-10) является «умственная отсталость» (F70-F79). В соответствии со степенью выраженности диагностируется F70: легкая, F71: умеренная, F72: тяжелая, F73: глубокая умственная отсталость (F78: «другие формы умственной отсталости»;

F79: «умственная отсталость неуточненная»). Причем для данного типологического варианта диагноз дополнен – F^{^^}: с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения»; F^{^^}: «без указаний на нарушение поведения». Иногда к этому виду дизонтогенеза применим диагноз «легкое когнитивное расстройство» (F06.7).

Часто ребенок имеет медицинский диагноз, отражающий этиологию (реже патогенез с медицинских позиций) психической патологии – указание генетического синдрома, родовой травмы, инфекции, хромосомных аномалий, эндокринной патологии, заболевания обмена веществ и т. д. В качестве основного заболевания в медицинских документах нередко фигурируют заболевания нервной системы (эпилепсия и эписиндромы, последствия инфекций и травм ЦНС и т. д.). В настоящее время нередко выставляется диагноз «недифференцированная умственная отсталость», в отечественной практике встречается еще и такой диагноз, как «органическое поражение ЦНС» или «последствия органического поражения ЦНС» (диагноз хотя и верный по сути, но абсолютно неинформативный).

Этот вариант психического недоразвития всегда рассматривался как «первичный», «гармоничный» «неосложненный», «субкультуральный». М.О. Гуревич (1932) называл его «умственной отсталостью с неясной этиологией» (цит. по *Исаев, 2007*). Особенностью этого варианта считалась тотальная задержка психического развития и поражение только интеллектуальной сферы, отсутствие грубых неврологических последствий и отклонений в поведении. Большинство специалистов-медиков сходятся в том, что этот вариант тотального недоразвития не обладает какой-либо явной этиологией, и поэтому он меньше всего представлен в этиопатогенетических классификациях. Соответственно этиопатогенетический подход сложно соотнести с рассматриваемой типологией, имеющей в первую очередь психологическую направленность. Как отмечает Д.Н. Исаев, этиопатогенетический подход «вполне приемлем для клинических исследований, лечения и профилактики, для социального прогноза и для оценки обучаемости детей он недостаточен» (*Исаев, 2007, с. 115*).

Выделяемый нами простой уравновешенный вариант можно соотнести с *основной (неосложненной) формой олигофрении* по классификации М.С. Певзнер. Более всего он соответствует определениям «недифференцированная», «неспецифическая», «семейная неспецифическая

умственная отсталость» (в особенности тем определениям, которые подчеркивают не только неопределенность этиологии, но и неспецифичность клинической картины).

В рамках клинико-физиологического анализа С.С. Мнухина (1961, 1968) наиболее близка к простой уравновешенной *стеническая форма* психического недоразвития. Внутри этой формы Д.Н. Исаев выделяет *уравновешенный вариант*, который по своей феноменологической картине полностью совпадает с предлагаемым простым (уравновешенным) вариантом, хотя в рамках клинико-физиологического подхода понятие «уравновешенный» имеет несколько отличное от нашего содержание.

По нашим наблюдениям, простой уравновешенный тип часто имеет неопределенную этиологию (подтвержденную обследованием врачей-генетиков) и неспецифическую клиническую картину (то есть отсутствие дополнительных психопатологических проявлений и существенных соматических проблем). Эти случаи соответствовали обычно негрубой (легкой или средней) степени интеллектуального дефицита.

По данным, приводимым Г.С. Маринчевой (*Маринчева, Гаврилов, 1988*), этот вариант тотального недоразвития часто входит в синдромы хромосомных аномалий (синдром Шерешевского – Тернера, синдром Дауна и др.). У обследованных нами детей с этим вариантом недоразвития выявлялись и различные дизгенезии мозга (микроцефалия, гидроцефалия, агенезия или гипоплазия мозолистого тела, гипоплазия коры), которые, возможно, были следствием хромосомных аномалий, но встречались и при отсутствии диагностированных хромосомных нарушений.

Реже такой вариант тотального недоразвития встречается в группе наследственных синдромов с определенной клинической картиной и неуточненным патогенезом. Психопатологическая картина, соответствующая простому уравновешенному варианту, встречается при описании синдромов Барде – Бидля, Гольденхара, акроцефалосиндактилии и некоторых других (*Маринчева, Гаврилов, 1988*). Мы наблюдали его также при синдроме Вильямса.

Этот вариант очень редко встречается и при наследственных заболеваниях обмена веществ (некоторых нарушениях обмена аминокислот, болезнях накопления).

Как изолированный этиологический фактор нельзя исключить внутриутробные инфекции, повреждения гипоксического и токсического характера (хотя нам представляется, что при этом варианте недоразвития их роль невелика). Отнесение перинатальных повреждений ЦНС к этиологическим факторам простого варианта представляется спорным, поскольку они (видимо, в силу кратковременности воздействия) чаще приводят к неравномерности (парциальности) нарушений функций или дефицитарности развития (например, по типу ДЦП).

Глубокая недоношенность часто ведет к умственной отсталости, которая сочетается, как правило, с тяжелыми нарушениями зрения, ДЦП, другими тяжелыми расстройствами.

Поскольку традиционно при серьезных сенсорных нарушениях и при ДЦП на первый план выходят именно сенсорная и/или двигательная дефицитарность, то их следует относить к *дефицитарному развитию*.

Типичные особенности раннего развития. Для раннего развития детей с этим вариантом характерны черты, отличающие тотальное недоразвитие в целом. Достаточно часто

наблюдаются низкие масса и рост ребенка на момент рождения. В целом простой уравновешенный тип отличается от аффективно-возбудимого и тормозимо-инертного относительным соматическим благополучием. Грубые обменные и иммунные расстройства, нарушения питания наблюдаются не часто. Среди пороков развития можно выделить пороки сердца.

В анамнезе отмечаются выраженные признаки неврологического неблагополучия (трудности сосания, глотания на первых порах, рвоты или фонтанирующие срыгивания, нарушения мышечного тонуса, повышение внутричерепного давления), которые негативно сказываются на сроках и темпе моторного и речевого развития не только на первом, но и на втором-третьем годах жизни. Замедлены сроки формирования психомоторных, аффективных реакций и т. п. (Например, встал после года, пошел к полутора годам.)

При этом аффективные реакции, комплекс оживления, как правило, в положенное время не возникают. Аффективные реакции проявляются как бы элементами (например, месяцев в пять-шесть лишь на улыбку, лицо взрослого) и представляют собой скорее двигательное возбуждение, чем развернутый комплекс оживления, они малодифференцированы, сглажены. Улыбка как реакция на лицо взрослого может появиться в 4–6 месяцев, хотя в дальнейшем именно аффективная составляющая может оказаться максимально сохранной (по сравнению с другими).

Как отмечалось выше, при ряде наследственных форм может наблюдаться более или менее длительный период (от 4 до 8 месяцев) относительно нормативного развития.

На втором-третьем годах жизни и далее нарастает отставание в психическом развитии, которое усугубляется недостаточностью развития импрессивной речи. Развитие таких детей можно охарактеризовать как достаточно ровное, но позднее. Могут отмечаться более или менее длительные периоды повышенной возбудимости, которые не носят характера грубых эмоциональных расстройств, не бывают очень длительными и, как правило, заканчиваются с появлением психических новообразований (смещенные по времени возрастные кризы). Для простого типа не характерны и значительное снижение психического тонуса, вялость, апатия. Как правило, эти симптомы бывают предвестниками эмоциональных и поведенческих нарушений при формировании аффективно-возбудимого варианта.

Внешний вид, специфика поведения. Достаточно вероятно наличие внешней стигматизации (дисморфии, дисплазии): измененная форма черепа, носа, ушей, рта, нижней челюсти, зубов, грудной клетки, кистей, стоп, необычный разрез глаз, слишком близко или слишком широко расставленные глаза, специфичный кожный рисунок ладоней (поперечная складка и др.). Иногда присутствует изменение голоса (как правило, при хромосомных аномалиях). Однако *наличие внешней стигматизации неоднозначно и далеко не всегда свидетельствует о тотальном недоразвитии непосредственно психических функций и систем.* В любом случае необходимы углубленная психологическая диагностика и педагогическое тестирование на выявление сформированных знаний и умений, особенностей обучаемости ребенка, наличия критичности и адекватности и их соответствие возрасту.

Телосложение обычно диспропорциональное, выявляются костносуставные нарушения, может встречаться низкий рост, реже – высокий. Ожирение, низкий вес и другие обменно-эндокринные нарушения встречаются не часто. Характерен приоткрытый рот, нередко слюнотечение.

Ребенок непосредственен, может держаться без дистанции, в то же время достаточно спокоен в начале работы и может становиться «дурашливым» по мере утомления. Ориентировочная реакция может быть как снижена, «приглушена», так и повышена. Часто наблюдаются признаки (или элементы) полевого, нецеленаправленного поведения. Однако ребенок, как правило, управляем взрослым, доступен процедуре обследования. Выявляются множественные признаки моторной неловкости (как уже отмечалось, общая моторика негармонична, мелкая

моторика развита слабо, ребенку с трудом удаются ловкие координированные движения). В целом поведение такого ребенка в процессе диагностики можно описать как условно «правильное». Недостаточность активного внимания, целенаправленности деятельности соответствует общему недоразвитию психических функций. Эмоциональная сфера характеризуется упрощенностью, бедностью оттенков эмоциональных переживаний, их конкретностью, *соответствуя в то же время общему уровню развития психики*. Аффективные вспышки, неадекватные эмоциональные реакции, возбуждение, выраженную расторможенность можно наблюдать только в ситуациях, не адекватных уровню психического развития ребенка (например, обучение в обычной школе) и на фоне истощения.

Латеральные предпочтения. Этот показатель не является специфичным для данного варианта отклоняющегося развития. Однако наличие левосторонних латеральных (как моторных, так и сенсорных) предпочтений в целом осложняет как общую картину поведения и развития ребенка, так и динамику его развития.

Темповые характеристики деятельности, работоспособность.

Темп деятельности, как правило, замедленный, хотя может быть как условно-нормативным, так и быстрым, однако последнее часто наблюдается вследствие некритичности к результатам собственной деятельности, то есть ребенок может выполнять задания достаточно быстро, но абсолютно неправильно. Нередко наблюдаются колебания темпа деятельности, как правило, не зависящие от сложности и характера предлагаемых заданий (и это отличает группу тотального недоразвития в целом от других вариантов недостаточного развития, в частности, парциальной несформированности различного типа). Работоспособность в целом может быть как сниженной, так и нормативной (при отсутствии сопутствующей астенизации). В дополнение к этому следует отметить, что дети с простым уравновешенным вариантом тотального недоразвития, как правило, мало пресыщаемы, то есть могут достаточно долгое время заниматься однотипной несложной «механической» деятельностью. В целом характеристики работоспособности и темп деятельности будут тем грубее снижены, чем больше (тяжелее) повреждение ЦНС и/или других систем. Наличие «дополнительных» неврологических нарушений (судорожный синдром, мышечная слабость, нарушения координации и т. п.) коррелирует с показателями работоспособности, которые тесно связаны также с общим соматическим состоянием.

Характер деятельности (произвольность регуляции собственных действий, самоконтроль). Деятельность ребенка может быть достаточно целенаправленной в том случае, если она доступна, а ее программирование и контроль осуществляются взрослым. В то же время собственный контроль и программирование деятельности малодоступны. Для такого ребенка характерна умеренно выраженная недостаточность регуляторного компонента деятельности в целом. Иногда ребенок с трудом работает даже под контролем взрослого, не удерживает задание, его алгоритм, не в состоянии сравнить полученный результат с требуемым. На фоне утомления такой ребенок начинает работать импульсивно, не ориентируясь порой на оценку и попытки контроля со стороны взрослого. В случаях выраженной глубины тотального недоразвития целенаправленность деятельности проявляется лишь при выполнении простейших заданий.

Адекватность поведения в целом недостаточна. Хотя для простого тотального недоразвития характерно и наличие адекватных форм поведения на бытовом уровне. Выраженность поведенческой неадекватности зависит от выраженности тотальности недоразвития.

Критичность ребенка как к ситуации в целом, так и к результатам своей деятельности чаще всего выражено снижена, в то же время ребенок может адекватно реагировать на похвалу или неодобрение (порицание) со стороны взрослых, то есть очевидна ориентация ребенка не на объективный результат выполнения того или иного задания, а скорее на реакцию взрослого.

Обучаемость новым видам деятельности также сильно снижена, затруднен перенос освоенных навыков на аналогичный материал, даже при его подаче в наглядно-действенной форме. Темп обучения значительно замедлен. Низкая обучаемость, как и недостаточная критичность и адекватность, характерна для всех вариантов тотального недоразвития. То есть в данном случае эти дополнительные критерии становятся специфичными.

Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.