

Кафедра детской невропатологии и нейрохирургии

Н. В. Андрущенко

**ПСИХОДИАГНОСТИКА
У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА
В НЕЙРОПЕДИАТРИИ**

Учебное пособие

**Санкт-Петербург
Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова
2013**

УДК 616.8

А66

А66 Андрущенко Н. В. Психодиагностика у детей раннего возраста в нейропедиатрии: учеб. пособие. — СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2013. — 48 с.

Рецензент:

И. И. Мамайчук — д-р психол. наук, профессор кафедры медицинской психологии и психофизиологии Санкт-Петербургского государственного университета.

В учебном пособии рассматривается проблема психодиагностики больных раннего возраста неврологического профиля с нарушениями психического развития.

Учебное пособие предназначено для врачей, имеющих специальность «неврология», «педиатрия».

Утверждено
в качестве учебного пособия
Ученым советом ГБОУ ВПО
СЗГМУ им. И. И. Мечникова,
протокол № 1 от 5 октября 2012 г.

© Андрущенко Н. В., 2013

© Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2013



Министерство здравоохранения Российской Федерации

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования

«Северо-Западный государственный медицинский
университет имени И. И. Мечникова»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Н. В. Андрущенко

ПСИХОДИАГНОСТИКА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА В НЕЙРОПЕДИАТРИИ

Санкт-Петербург
2013

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	4
История возникновения психологической диагностики развития детей раннего возраста.....	6
Теоретические представления о развитии ребенка, особенности актуального представления о процессе раннего развития	7
Нарушения психического развития у детей раннего возраста. Классификация. Клиническая картина и этиология.....	12
Психологические методы оценки особенностей развития ребенка	28
Заключение	30
Литература.....	31
Тестовые задания	32
Эталоны ответов.....	33
Приложения	34

ВВЕДЕНИЕ

Специфика нейропедиатрической специальности

Неврология детского возраста отличается во многих отношениях от неврологии взрослых, так как нервная система пациентов находится в различных стадиях развития или же созревания (созревание — структурные изменения, развитие — функциональные изменения). Нейропедиатр должен владеть знаниями об областях нормы в зависимости от возраста и оценивать развитие. Приемы неврологического обследования детей также должны соответствовать возрасту и уровню психического развития ребенка. Стандартный неврологический статус — ядро неврологической диагностики — может быть применен только у старших школьников, подростков. Неврологическое обследование детей грудного, раннего возраста должно опираться на наблюдение за поведением, позой, спонтанными движениями и в меньшей степени опираться на схему обследования, принятую для целей топической диагностики, при этом введение в обследование элементов игры облегчает контакт с ребенком и его осмотр.

Неврологическая диагностика, обладая современными методами нейроизображения, позволяет выявить структурные изменения головного мозга на самых ранних этапах жизни младенцев, в ряде случаев — внутриутробно. Далеко не всегда можно отметить прямую связь между структурными изменениями головного мозга и особенностями психомоторного, когнитивного и речевого развития ребенка, на которые может оказывать влияние воздействие комплекса генетических, экзогенно-церебральных повреждающих и психосоциальных факторов.

Изучение когнитивных и поведенческих расстройств пациентов в неврологической и психиатрической практике относилось к кругу задач врача, эта традиция отчетливо представлена и в истории отечественной неврологии. Так, например, основоположник отечественной неврологии — А. Я. Кожевников описал одновременно с французским коллегой К. Вернике синдром сенсорной афазии при поражении левой височной доли. Ученик Кожевникова, профессор Г. И. Россолимо, был первым неврологом, предложившим количественные методы оценки психологического статуса ребенка. «Психологические профили», разработанные им совместно с А. Н. Берштейном, применялись для психологического исследования здоровых и детей с различными неврологическими заболеваниями и до настоящего времени являются значимыми характеристиками психологической диагностики.

Вместе с тем, как отмечал Р. Клуссман, можно наблюдать разделение и противостояние высокоразвитой биотехнической медицины и медицины психологической (психотерапевтической). В последние десятилетия, однако, наблюдается стремление к их сближению.

К профессиональным требованиям, предъявляемым врачу-невропатологу детского лечебно-профилактического учреждения, относятся умения:

- собрать необходимые сведения о течении беременности, характере родов, *двигательном, психическом и речевом развитии ребенка*;
- выделить факторы риска из *генеалогического, акушерского, эпидемиологического, социального анамнеза*; составить родословную.

Вопросы диагностики и определения прогноза детей с высокой степенью риска возникновения нарушений развития на актуальном этапе поднимаются с особой остротой,

обуславливая необходимость разработки и внедрения стандартизированных комплексных методов клинико-психологической диагностики. Несомненно, ряд профессиональных задач будут решаться неврологом совместно с психологом.

К задачам клинической психодиагностики в нейропедиатрии относятся:

- диагностика общего развития ребенка с предоставлением профиля развития;
- диагностика когнитивных процессов и прогноз их развития;
- выявление особенностей и причин эмоциональных и социальных нарушений развития;
- оценка психосоциальных факторов риска, включая потенциальные угрозы неблагоприятного развития ребенка.

ИСТОРИЯ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Возникновение психологической диагностики развития относится ко второй половине XIX века. Этот период можно назвать описательным. Одно из первых систематических описаний ребенка было выполнено Tiedemann (1748—1803), наблюдавшим развитие своего сына с 1781 по 1784 год. Известный невролог Ludwig Adolf von Struempell (Людвиг Адольф фон Штрюмпель) с 1846 по 1847 год описывал и в дальнейшем опубликовал наблюдения за развитием своей дочери. Эти работы, однако, не оказали значимого влияния на развитие дисциплины.

Большее значение на формирование психологии развития оказал центральный труд Чарльза Дарвина о происхождении видов (1859), ему же принадлежит опубликованный в 1877 году труд, описывающий развитие его первого ребенка. Он вдохновил впоследствии многих исследователей на аналогичные работы, привнесшие и продолжающие доставлять ценные данные по психологии развития, среди них — Вильям Прейер, книга «Душа ребенка», 1892 год.

Появление в психологии эмпирического направления можно связать с именем Эдуарда Сегена (1812—1880). «Доски Сегена» до сих пор используются для оценки особенностей сенсорно-перцептивного развития ребенка.

К началу XX века проблема субъективизма психологического исследования была разрешена благодаря введению строгого эксперимента и его объективного описания. Большое влияние оказали в этом работы И. П. Павлова (1849—1936), а затем Эдварда Торндайка (1874—1949). Другой линией этого направления стало сравнительное изучение поведения (этология). Направление исследует аналоги поведения человека и поведение других видов живых существ. Особенно перспективными в этом плане остаются исследования агрессивного поведения, открытые работами Конрада Лоренца (1903—1988).

Однако в течение десятилетий детальное описание уровней развития, характерных для различных возрастов и их изменений с возрастом, оставалось центральной задачей проводимых в психологии развития исследований. Фазы развития описывались как регулярно следующие друг за другом, в ряде случаев смена фаз описывалась в виде кризисов развития. Подчеркивались качественные отличия фаз, составляющие определенные жизненные периоды. Одной из ведущих фигур этого направления считается Арнольд Гезелл (1880—1961). В его руководстве, составленном с группой сотрудников, описаны «возрастные нормы» от 0 до 16 лет для многих функциональных областей развития (моторики, речи, понятийного мышления и т. п.). Наряду с ценным вкладом в развитие психологии это направление, в силу видимых противоречий с объективными закономерностями развития, было подвержено острой критике в середине XX века, приведшей к возникновению новых идей и направлений. Прежде всего — работы Жана Пиаже (1896—1980) в исследовании когнитивного развития (исследование образования понятий, логического мышления, пространственных и временных представлений), вклад которого связан также с введением отточенного психологического эксперимента в психологию развития.

Появление собственно *психологической диагностики развития* можно связать с именами Бине и Симона (Binet, Simon, 1905), создателей первого теста развития. Стандартизированная шкала была получена ими на основании исследования 50 нормальных и 30 де-

бильных детей. Необходимо отметить, что наряду с достоинствами этого метода оценки развития (стандартизация, надежность, удобство использования и возможность сравнительных оценок и т. п.) они не содержат информации о причинах интраиндивидуальных различий и об условиях, способствующих (препятствующих) развитию.

ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О РАЗВИТИИ РЕБЕНКА, ОСОБЕННОСТИ АКТУАЛЬНОГО ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПРОЦЕССЕ РАННЕГО РАЗВИТИЯ

В одном из определений развития, сделанном в 2002 году Монтада (Montada, 2002), подчеркивается, что в его процессе осуществляется трансформация исходного состояния в новое не путем замены, когда новые ступени отменяют старые. В ряду происходящих изменений, напротив, предыдущие этапы рассматриваются в качестве необходимых предпосылок для наступления следующих.

Развитие когнитивных способностей ребенка представлено в работах Жана Пиаже.

Когнитивное развитие по Пиаже определяет эквilibрация (поиск и нахождение равновесия), осуществляемая между адаптивными процессами ассимиляции и аккомодации.

В развитии ребенка Пиаже выделял ряд стадий:

- сенсомоторную (от 0 до 2 лет);
- преоперациональную (от 2 до 7 лет);
- стадию конкретных операций (от 7 до 11 лет);
- стадию формальных операций (старше 11 лет).

Согласно Пиаже каждая стадия характеризуется специфическим классом когнитивных операций. Анализируя ошибки мыслительных операций, свойственные разным возрастным этапам детского развития, Пиаже выдвигал гипотезы об особенностях их протекания.

1. Сенсомоторная стадия.

1.1. 0—4 месяца. В это время происходит модификация рефлексов новорожденных.

Появляются первые координации между схемами. «Схема» при этом представляет собой структурированный рисунок поведения, в котором отражается специфическое взаимодействие со средой. Примером этой фазы может быть трансформация сосательного рефлекса в сосание и произвольное схватывание.

1.2. 4—8 месяцев. Дальнейшая координация схем. Изучение эффектов воздействия на среду. Однако пока без сознательного применения «средства к цели».

Схема: ребенок не осуществляет поиск объекта после того, как он оказывается спрятанным (т. е. представление о наличии объекта только при его перцептивном присутствии).

1.3. 8—12 месяцев. Сознательное применение средства для достижения цели.

Схема: поиск спрятанного объекта, одновременно — недостаточная дифференцировка между объектом и собственным действием.

1.4. 12—18 месяцев. Решение проблем методом проб и ошибок. Фаза активного экспериментирования.

Схема: поиск спрятанного объекта в том месте, где ребенок видел его в последний раз.

1.5. 18—24 месяца. Открытие новых средств для решения задач благодаря применению ментальных репрезентаций. Отсроченная имитация. Символическая игра.

Схема: невидимое ребенком расположение предмета реконструируется им (полное представление о константности предметов, осуществление систематического поиска в решении задачи).

2. Предоперационная стадия.

Для нее характерно образование ментальных репрезентаций о состояниях и событиях в окружающем мире. При этом отмечается неспособность выполнять операции с репрезентациями. Множественные когнитивные ошибки, детский эгоцентризм. Например, ошибки в восприятии массы, веса, объема и числа.

3. Стадия конкретных операций.

Приобретение возможности логических действий в операционных системах (например, сложение, умножение и т. п.). Возможность решения когнитивных задач ($A > B$, $B > C$, C и A ?), детская мораль (например, события оцениваются не по принесенному ущербу, а по намерениям). Преодолевается анимализм — приписывание неживым объектам человеческих мыслей, чувств.

4. Стадия формальных операций.

4.1. Характеризуется «гипотетическим» или «теоретическим» мышлением. Наблюдается возможность совершать когнитивные операции не только с предметами, но и с процессами.

4.2. Дети в младшем школьном возрасте экспериментируют не системно. Нередко продуцируя результаты без предварительного формулирования гипотезы. При проверке гипотезы манипулируют сразу с несколькими переменными, поэтому их заключения оказываются неправомерными.

4.3. В старшем возрасте дети разрабатывают план решения проблемы. Систематически тестируют причинные факторы в контролируемых условиях, непредвзято интерпретируют факты, способны размышлять над своими мыслительными операциями.

Теоретические работы Льва Семеновича Выготского легли в основу советской психологии. Ему принадлежит приоритет разработки проблемы сознания человека, введение экспериментально-генетического метода исследования психических явлений, выявление закономерностей психического развития ребенка. Большой вклад сделан Л. С. Выготским в развитие теоретических представлений об аномальном развитии, в котором он выделял две взаимосвязанные линии развития (биологическую и социально-психологическую), сформулировал понятия о первичном дефекте (нарушения, вызванные биологическими факторами) и вторичных нарушениях, проявляющихся в онтогенезе под влиянием первичного дефекта. Первичные симптомы аномального развития непосредственно вытекают из биологического характера болезни (нарушение зрения и слуха при повреждении или недоразвитии анализаторов, моторный неврологический дефицит при синдромах ДЦП, выпадение отдельных корковых функций при локальном повреждении корковых отделов полушарий головного мозга). В ходе онтогенетического развития они могут полностью преодолеваются, компенсироваться или становятся основой для формирования вторичных нарушений — нарушений речи у детей с тугоухостью или психическим недоразвитием; нарушений зрительно-пространственных представлений у слабовидящих и слепых, у детей с моторными нарушениями; дисграфия и дислексия при нарушениях зрительного восприятия и т. д. Взаимоотношения между первичными и вторичными нарушениями по мере развития ребенка меняются, на первый план выходят проявления вторичных нарушений, которые становятся основным объектом реабилитационных усилий.

Выготскому принадлежит развитие представления об обучении как ведущей форме умственного развития ребенка, через «зону ближайшего развития», т. е. от актуального уровня развития через область задач, в настоящее время решаемых под руководством взрослого. Определение обоих уровней развития — актуального и потенциального, а также зоны ближайшего развития должно составлять основу психического развития ребенка, называемого Выготским нормативной возрастной диагностикой.

Благодаря последующим работам А. Н. Леонтьева (1903—1979) и психологов Харьковской школы (А. В. Запорожец, П. И. Зинченко, П. Я. Гальперин и др.) был преодолен идеализм представлений Выготского, согласно которым в основе обучения, развития находится взаимодействие сознаний ребенка и взрослого. Движущей силой психического развития была представлена практическая деятельность. Ведущая деятельность рассматривается как изменяющийся показатель, служащий основой для периодизации и оценки уровня развития. Была выделена возрастная последовательность смены деятельности: от эмоционально-непосредственного общения у младенца к орудийно-предметной

у ребенка раннего возраста, сюжетно-ролевой игры дошкольника, учебной у школьника и т. п. Д. Б. Эльконин (1904—1984), развивая эти положения, предложил рассматривать процесс развития как чередование освоения мотивационной стороны деятельности и операциональной.

В традиционном подходе в изучении закономерностей протекания детского развития постулировался ряд принципов:

1. Этапы развития осуществляются в жесткой последовательности.
2. Процесс развития однонаправлен (от низших ступеней к высшим) и необратим.
3. Протекает идентично у всех индивидов.
4. Развитие может быть характеризовано определенными (качественными) структурными изменениями.

Эти принципы находят отражение в большинстве применяемых тестов развития. Особенно отчетливо это проявляется в тестах, оценивающих развитие познавательных функций ребенка, как правило, основанных на теоретических положениях основателя когнитивного подхода — Жана Пиаже.

Современные взгляды на процесс развития дополняют и модифицируют ряд постулированных выше принципов.

При этом развитие понимается как процесс изменения исходного состояния, при котором отдельные наблюдаемые феномены могут иметь обратное развитие в определенных рамках и при определенных условиях (например, временно наблюдаемый регресс). Процесс осуществляется в меньшей степени в виде перехода от одной ступени к другой, чем в виде сложного рисунка изменений, происходящих в ряде областей развития, нередко перекрывающихся между собой. Конечные цели детского развития в меньшей степени, чем это было принято раньше, подлежат определенной формулировке. Качественные и количественные изменения могут затрагивать не столько структуру развивающейся личности, сколько ее способ и вид восприятия.

Процессы развития личности зависят как от врожденных задатков, так и от влияния окружающей среды. В научном плане эта идея получила кристаллизацию в виде представления о том, что не столько природа определяет судьбу человека, сколько взаимодействие природных задатков с жизненным контекстом, в котором происходит развитие личности. Развитие ребенка с самого начала протекает в социальных рамках. Это обуславливает особый интерес детской, в том числе клинической психологии к социоэмоциональным аспектам развития.

В описании закономерностей социоэмоционального развития здорового младенца можно выделить два исследовательских направления.

Первое, в большей степени эмпирическое, направлено на изучение развития социальных контактов, начиная с периода новорожденности. Современные исследования возможностей ребенка приводят к формированию концепции «компетентного новорожденного». Именно эти работы показали, что с момента рождения ребенок воспринимает себя как автономное существо, активно взаимодействующее с живым и предметным миром.

Значимыми для процессов развития и взаимодействия со средой оказываются не только характеристики ребенка, но и особенности близкого взрослого. В фокусе внимания находятся также качество и параметры взаимодействия в диаде взрослый—ребенок.

Анализ социального взаимодействия ребенок — близкий взрослый наиболее полно разработан в теории привязанности Джона Боулби. Эмпирическое исследование различных типов привязанности первоначально осуществлялось в наблюдениях поведения матери и ребенка в «ситуации с незнакомкой (или же «незнакомой ситуации)», разработанной Мэри Айнсворт (1978). Эта тестовая ситуация представляла собой короткую последовательность стандартизированных для детей раннего возраста эпизодов игры, расставания и воссоединения. Исследования показали, что матери детей с надежной привязанностью демонстрируют очень чувствительное поведение. В сложных для ребенка ситуациях, провоцируемых коротким расставанием, они эмоционально доступны. Они

предоставляют ребенку необходимую ему уверенность для исследования мира и в то же время находят правильное, соответствующее возрасту соотношение между предоставлением свободного пространства и установлением границ. Этим матерям удается распознавать сигналы ребенка, следовать его потребностям и гармонично выстраивать отношения с ним.

Но поведение привязанности ребенка может быть проявлено и другим образом — избеганием, амбивалентностью или же дезорганизацией. В этом поведении снова отражается разнообразный опыт отношений с родителями. У матерей детей, демонстрирующих в «ситуации с незнакомкой» избегание близости и контакта, нарушено отношение к ребенку из-за процессов защит и наличия внутренней дистанцированности к нему. Дети, поведение которых амбивалентно и балансирует между желанием близости и проявлениями ярости и гнева, часто сталкиваются с тем, что их матери реагируют неверно и непредсказуемо на их сигналы и потребности в автономии. Эти матери в ситуациях отношений с собственным ребенком чувствуют себя неуверенно и не имеют надежной аффективной связи с ним. У детей, показывающих дезорганизованное контролирующее поведение привязанности, имелся, нередко, травматический опыт насилия над ними в собственном детстве. Их способность устанавливать отношения, таким образом, нарушена и в обращении с ребенком они демонстрируют мало нежности, чувствуют себя беспомощными и неуверенными. Эти различные формы надежных и нарушенных родительско-детских взаимодействий можно найти не только в наблюдаемых ситуациях интеракции между матерью и ребенком, но и в ситуациях между отцом и ребенком, у подростков и взрослых, во взаимодействиях между ребенком и педагогом или же другим взрослым (фигура второй привязанности).

Типы привязанности

На основе особенностей поведения детей Айнсворт выделила три типа привязанности: «В» (безопасная привязанность), «А» (небезопасная привязанность избегающего типа) и «С» (небезопасная привязанность амбивалентно-сопротивляющегося типа).

Группа А — небезопасная привязанность избегающего типа. Эти дети выглядели достаточно независимыми в незнакомой ситуации. Оказавшись в игровой комнате, они сразу начинали исследовать игрушки. Во время своих исследований они не использовали мать в качестве отправной точки, т. е. не подходили к ней время от времени. Часто они ее просто не замечали. Когда мать покидала комнату, они не проявляли беспокойства. Если они и испытывали стресс, то он, скорее всего, был обусловлен тем, что ребенок остался один, а не отсутствием матери. О чем свидетельствует уменьшение беспокойства в присутствии незнакомки.

При возвращении матери наблюдалось небольшое стремление к поиску близости и взаимодействия с ней или его полное отсутствие. Часто небрежное приветствие либо игнорирование. Приближение не редко сопровождалось противоречивыми реакциями: радушие с реакциями избегания — отворачиваются, проходят мимо, отводят взгляд и т. п.

Если их брали на руки, они не проявляли желания поддержать контакт с матерью, но и не сопротивлялись ему. С другой стороны, они старались избежать этого контакта, отводили взгляд, извивались, чтобы их опустили на пол.

Группа В — безопасная привязанность. Дети этой группы чувствовали себя в присутствии матери достаточно безопасно, чтобы исследовать комнату и игрушки. Когда мать покидала комнату, они заметно расстраивались, их исследовательская активность снижалась. При ее возвращении дети активно приветствовали мать, приближались к ней и искали близкого контакта, проявляли интерес к продолжению взаимодействия, сопротивлялись при любых попытках его прекращения.

Дети часто проявляли дружелюбное отношение к незнакомке, но было очевидно, что они в большей степени заинтересованы во взаимодействии с мамой, чем с незнакомкой.

Группа С — небезопасная привязанность амбивалентно-сопротивляющегося типа. В незнакомой ситуации эти дети держались настолько близко к матери и так беспокоились по поводу ее местонахождения, что практически не занимались исследованием. Они сильно расстраивались, когда мать покидала комнату, и проявляли заметную амбивалентность по отношению к ней, когда она возвращалась. В ситуациях воссоединения они ведут себя так, как будто хотят близкого контакта с матерью, однако в действительности сопротивляются контакту и взаимодействию.

Группа D — небезопасная привязанность дезорганизованного типа была выделена позже. К ней отнесли детей, которые показывали аномальные, противоречивые реакции или во время тестовой ситуации проявляли страх по отношению к своей матери. В «незнакомой ситуации» дети могли бесцельно ходить по комнате, проявляя противоречивое поведение, например сочетание поведения приближения и избегания, незавершенные или прерванные движения, стереотипные действия, замирание. При встрече с матерью могли демонстрировать испуг, а оставшись без мамы — могли улыбаться.

В настоящее время наблюдается интенсивное развитие теории привязанности. П. Криттенден расширила и дополнила предложенную Айнсворт в 1978 году классификацию типов привязанности (A1-2, B1-4, C1-2), включив в нее паттерны A3-4, C3-4, A/C.

Необходимость стандартизированного исследования близкого социального окружения находит отражение не только в наблюдении за экспериментальными ситуациями, но и в многочисленных опросниках для родителей, позволяющих достаточно надежно прогнозировать развитие привязанности в отношении даже не родившегося ребенка. Кроме этого, предпринимается исследование социальных связей семьи. Пример подобного опросника представлен в приложении Г.

Изучение биологической основы развития и психобиологических корреляций характеризует второе направление изучения раннего развития.

Феномены психических нарушений в раннем детстве являются отражением больших или меньших проблем функционирования эмоциональной системы. Эмоции при этом рассматриваются не только как фундаментальная возможность самовыражения человека, но и как важная основа для ситуаций выбора, принятия решений. Эмоции определяют внутренний климат для протекания мыслительных процессов и формирования представлений. Они устанавливают ценности и создают значения, эмоции влияют на коммуникацию с другими людьми благодаря мимическим и другим невербальным сигналам и образуют этим основу для ранних взаимоотношений. При этом эмоциональный диалог представляет собой матрицу для развития самости.

Под *аффектами* понимают врожденные психобиологические формы реакций, которые оказывают влияние на нейрональном уровне на процессы переработки информации и подготавливают к осуществлению действий. Имеется врожденная способность распознавания аффективных сигналов, благодаря которой создаются внутренние представления о состоянии чувств другого человека.

Аффективная реактивность в течение жизни остается стабильной, эмоции по мере развития человека становятся все более дифференцированными.

Темперамент определяет физиологические или конституциональные основы личности. Он отвечает более за интенсивность, чем за содержание поведения или ощущений. Элпорт (Allport) сравнивал темперамент с сырьевым материалом, из которого будет формироваться личность, он связан с «биохимическим климатом» или «внутренней погодой», в которой развивается личность. Другой известный исследователь темперамента, Ротбард (Rothbart), определял черты темперамента как онтогенетически закрепленные, наследственно передаваемые, имеющие биологическую основу, но подверженные модификациям под влиянием развития и опыта интериндивидуальные различия. Определить особенности темперамента возможно уже в раннем возрасте (см. приложение В). Согласно классическим работам исследователей темперамента Стелой Гесс и Александром Томасом 40% детей были отнесены к детям с «простым» темпераментом, 10% детей

отличались «трудным» темпераментом, 15% — инертным или же «замедленным». При этом рассматривались следующие характеристики:

1. **Уровень активности.** Объем движений, осуществляемый ребенком во время сна, кормлений, пеленаний, переодеваний.

2. **Ритмичность.** Устойчивость чередований периодов сна и бодрствования, времени опорожнений кишечника, кормлений, продолжительности приемов пищи и т. д.

3. **Адаптивность.** Показатель того, насколько легко или трудно ребенок приспосабливается к изменению традиционных условий.

4. **Приближение — отдаление.** Первоначальная реакция на новые стимулы. Реакция приближения считается позитивной и сопровождается обычно эмоциональным выражением (улыбка, вокализации) или моторной активностью. Реакция избегания рассматривается как негативная и также сопровождается эмоциональной (крик, беспокойство) и моторной (уход, бросание игрушки, выплевывание еды) активностью.

5. **Настроение.** Общее соотношение поведенческих реакций в течение суток, окрашенных положительными или отрицательными эмоциями.

6. **Интенсивность.** Сила, с которой ребенок выражает свои эмоции, независимо от того, положительные они или отрицательные.

7. **Длительность внимания — настойчивость.** Под вниманием понимается время направленной активности. Настойчивость отражает стабильность этой активности в прежнем направлении перед лицом новых обстоятельств.

8. **Отвлекаемость.** Показатель того, насколько легко успокоить ребенка или отвлечь его от определенных занятий.

9. **Порог реактивности.** Минимальная сила внешних воздействий (пищевых, звуковых, зрительных), необходимых для реакции ребенка.

В качестве факторов темперамента человека понимают конституциональные различия в активности, реактивности и саморегуляции. Модель Gray (1982) стала исходной для формирования далеко идущих теорий. Он постулировал наличие двух систем — *behaviorales Aktivionssystem (BAS)* и *behaviorales Inhibitionssystem (BIS)*.

Поведенческая система активации регулируется поощрениями и имеет нейрофизиологический субстрат в базальных ганглиях. Gray в осуществлении данных функций выделяет дорсальный и вентральный стриатум, а также дорсальный и вентральный паллидум и дофаминэргические нервные пути, восходящие от среднего мозга к базальным ганглиям. Принимают участие также таламические ядра и префронтальная моторная и сенсомоторная кора. Центральные влияния осуществляются в основном нейротрансмиттером дофамином.

Поведенческая ингибиторная система реагирует на штрафы и неизвестные раздражители и выражает такие свойства как боязливость и замкнутость. Эта система приводит к напряженному возбуждению и повышенному вниманию. На когнитивном уровне благодаря этой системе происходит сличение между актуальным состоянием окружения и ожиданий в отношении его. Она модифицирует поведение, вследствие чего наблюдается соответствие между ожиданием и актуальным состоянием окружающей среды. На физиологическом уровне функционирование этой системы возможно благодаря септо-гиппокампальной системе. Префронтальная кора посылает сигналы, которые передаются через гиппокамп и норадренэргические связи *locus coeruleus* и серотонинэргические связи ядра шва. Эти взаимосвязи, однако, нуждаются в дальнейших уточнениях.

НАРУШЕНИЯ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА. КЛАССИФИКАЦИЯ. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ЭТИОЛОГИЯ

Несмотря на давнюю историю изучения развития ребенка с выраженными когнитивными нарушениями, единой психологической модели, объясняющей имеющиеся нарушения, не существует. Существующие теоретические обоснования можно было бы раз-

делить на две группы. В первой наряду с термином «развитие» устойчиво используется термин «социализация». Имеющиеся особенности развития объясняются с точки зрения недостаточной стимуляции, депривации сенсорных ощущений и социального опыта. Происходит это как вследствие первичных нарушений — проблем со зрением, слухом, нарушений двигательной активности, так и вследствие недостаточного внимания окружающих (отчасти бессознательного), оставляющих без внимания потребности ребенка, под воздействием влияния штампа, связанного с заболеванием. Это же обстоятельство приводит к частому применению у проблемного ребенка стратегий «вынужденной беспомощности».

При психическом недоразвитии страдают все области психического развития — моторика, восприятие, речь, память, эмоциональная сфера и личность ребенка в целом. У детей раннего возраста слабо развита познавательная, предметно-практическая исследовательская деятельность, приводящая к обеднению сенсорного опыта, связанным с ними нарушениям восприятия. Таким образом, вторичная депривация является одним из механизмов формирования нарушений. Наблюдаемые выраженные нарушения перцептивной деятельности, замыкая порочный круг, усугубляют этот дефект, оказывают тормозящее влияние на дальнейшее интеллектуальное развитие. Вследствие этого необходимо как можно раньше, при первых подозрениях на особенности развития, начинать терапевтическое воздействие. Залог успешной терапии — профессионализм консультирующего и обучающего родителей персонала.

Иной подход в представлении о психологической модели формирования нарушений когнитивного развития связан с представлениями о принципе созревания в развитии нервной системы. Согласно этому подходу дети с выраженными нарушениями когнитивного развития проходят те же стадии развития, что и здоровые дети, однако в значительно более медленном темпе. При этом подходе, в более поздних вариантах, также учитывалась положительная роль активного обучения. С этим обстоятельством также связано желание начать осуществление программ «раннего вмешательства» в возможно более ранние сроки, сразу после установления диагноза (или подозрений на нарушенное развитие). Эмпирические исследования последних лет показывают, что у детей с нарушениями когнитивного развития достаточно характерным является асинхрония, неравномерность развития отдельных психических функций. Кроме «задержанных» и измененных, могут наблюдаться не отличающиеся от сверстников, а также компенсаторно усиленные функции («ресурсы») и своеобразные защитные стратегии поведения; последние особенно важно учитывать в процессе психологической реабилитации ребенка и семьи.

Классификация

Интердисциплинарный характер работы с детьми, имеющими нарушения развития, приводит к необходимости соотнесения медицинских классификаций болезни с педагогическими классификациями, принятыми в медико-социальной экспертизе.

Дети с ограниченными возможностями здоровья (ОВЗ)

Ограничение возможностей — не заболевание, а особый, ограниченный вид здоровья. Человек с ограниченными возможностями не находится постоянно в состоянии заболевания; потенциально претендует на восстановление нормального состояния (реабилитацию). Понятие не медицинское; описание нормального отклонения.

ВОЗ различает:

- *Impairment* — первичное органическое или функциональное повреждение, нарушение, недостаток. Это любая потеря или аномалия психологической, физиологической или анатомической структуры или функции организма.
- *Disability* — вытекающее из него функциональное ограничение, ограничение жизнедеятельности. Это любое ограничение или отсутствие (в результате нарушения)

способности осуществлять деятельность способом или в рамках, считающихся нормальными для человека данного возраста. Основной чертой ограничения жизнедеятельности является степень ее проявления.

- *Handicap* — социальная недостаточность. Это такой недостаток данного индивида, вытекающий из нарушения или ограничения жизнедеятельности, при котором человек может выполнять лишь ограниченно или не выполнять совсем обычную для его положения роль в жизни (в зависимости от возраста, пола, социального и культурного положения).

Происхождение слова «handicap» относится к XVII веку, когда матери могли анонимно отдать в приюты младенцев. Так как приюты были переполнены, прием детей осуществлялся выборочно. В Лондоне, например, матери должны были собственной рукой вытащить жребий (hand in the cap), определяющий судьбу ребенка.

Среди существующих отечественных классификаций задержки психического развития наиболее распространена клиническая классификация К. С. Лебединской (1982), основанная на этиопатогенетическом принципе, которая включает:

- задержку психического развития конституционального происхождения;
- задержку психического развития соматогенного происхождения;
- задержку психического развития психогенного происхождения;
- задержку психического развития церебрально-органического генеза.

Последняя группа — наиболее многочисленная, составляет по автору до 85%.

Сложность однозначного определения этиологических факторов при ряде заболеваний, приводящих к нарушениям развития, особенно в случае пограничных нарушений развития, привела к формированию подхода, в наибольшем объеме представленного в американской клинической практике, когда в качестве причины возникновения нарушений поведения и развития «виноватыми» оказываются отношения между ребенком и взрослым. Подобный подход освобождает от необходимости подразделения на классические психические заболевания, пытается сформировать гипотезы о возникновении проблем взаимоотношения и развивает терапевтические представления о возможных изменениях в дисфункциональных взаимоотношениях. Он нашел отражение в современных классификационных схемах, имеющих международное применение — МКБ-10, DSM-IV, «Zero to three».

Согласно определению МКБ-10 *нарушение психологического (психического) развития* — группа расстройств с неустановленной этиологией и не всегда четкими различиями между подгруппами, объединенная на основании ряда общих признаков:

- начало в раннем детском возрасте обычно без предшествующего периода нормального развития;
- повреждение или задержка развития функций, тесно связанных с биологическим созреванием ЦНС;
- постоянное течение без ремиссий и рецидивов с тенденцией у большинства форм к уменьшению тяжести нарушений с возрастом.

Среди нарушений когнитивного развития наиболее выраженным по степени тяжести является психическое недоразвитие (умственная отсталость).

Умственная отсталость (психическое недоразвитие), согласно МКБ-10, это — состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллекта, т. е. когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей.

Для ее диагностики необходимо учитывать как клинические данные, так и возможности адаптивного поведения, социализации ребенка с учетом кросскультуральных особенностей и данные психометрического обследования. Последнее, опираясь на поведение ребенка во время выполнения стандартизированного исследования, оценивает степень успешности выполнения заданий, характерных для возраста. Для количественной оценки уровня развития ребенка применяется коэффициент развития или же коэффициент

интеллекта (IQ), равный отношению возраста ребенка по показателям в выполненных заданиях к хронологическому возрасту, умноженному на 100.

$$IQ = \text{умственный возраст} / \text{хронологический (биологический возраст)} \times 100.$$

Психическое недоразвитие — стойкое непрогредиентное нарушение, преимущественно интеллектуального развития, при котором интеллектуальный коэффициент (IQ), измеренный при помощи психометрических методик, например теста Д. Векслера, на два стандартных отклонения ниже среднего значения, т. е. ниже 70.

Согласно критериям ВОЗ выделяют различные степени умственной отсталости.

При легкой степени IQ 69—50. В ограниченной степени возможно обучение школьным навыкам — письму, чтению и счету. Во взрослом состоянии — трудоустройство с выполнением, преимущественно, неквалифицированного и полуквалифицированного ручного труда.

Умеренная умственная отсталость предполагает наличие у ребенка простых вербальных коммуникаций. Навыки практической жизни и самообслуживания развиты в большинстве случаев достаточно хорошо. IQ 49—35.

При тяжелой умственной отсталости IQ 34—20. Наблюдаются выраженные моторные нарушения или другие сопутствующие дефекты, указывающие на органический характер повреждения центральной нервной системы.

Глубокая умственная отсталость предполагает в большинстве случаев неподвижность или резкое ограничение подвижности, постоянную помощь и надзор взрослого, способность лишь к самым простым формам невербальных контактов. IQ ниже 20. Среди детской популяции психическое недоразвитие имеют около 1% детей.

Определение коэффициента интеллектуального развития проводится в более позднем — дошкольном и школьном возрасте. Ниже будут рассмотрены нарушения развития головного мозга, заболевания и расстройства, при которых наиболее часто встает вопрос о прогнозе развития ребенка.

Клиническая картина и этиология

Причиной нарушенного развития может быть наличие индивидуальных особенностей развития, когда можно говорить о «еще норме», так и проявления ряда заболеваний и расстройств, при которых нарушение когнитивного развития — один из симптомов. Клинический спектр этих состояний очень широк и связан, в первую очередь, с нормальным развитием мозговых структур, интенсивность изменений которых предполагает высокую степень уязвимости и многообразие проявлений нарушенного развития, проявляющихся как на морфологическом, структурном, так и функциональном уровнях.

Среди них:

- хромосомные заболевания и другие, предположительно генетические синдромы;
- нейрокожные заболевания (факоматозы);
- обменные заболевания;
- пороки развития нервной системы;
- тератогенные церебральные повреждения;
- внутриутробные инфекции;
- перинатальные церебральные повреждения;
- гидроцефалия;
- недоношенность;
- постнатальные церебральные повреждения и опухоли мозга;
- эндокринные нарушения;
- эпилепсия;
- аутизм;
- гиперкинетическое расстройство;
- специфические расстройства развития.

При этом этиологию нарушающих развитие факторов удастся установить далеко не всегда. Около 30% детей с тяжелыми формами психического недоразвития ($IQ < 50$) обладают генными и хромосомными аномалиями, у 25% отмечены недифференцированные врожденные аномалии и нарушения протекания беременности, у 15% повреждающие факторы воздействовали перинатально и связаны с гипоксией (гипоксически-ишемическая энцефалопатия), у 12% отмечены постнатальные, послеродовые воздействия. В 18% случаев тяжелых форм психического недоразвития этиологический фактор не может быть идентифицирован. Среди легких форм психического недоразвития ($IQ 50-70$) пренатальные повреждающие этиологические факторы встречаются в 23% случаев, перинатальные — в 18%, постнатальные лишь в 4%. На долю неустановленных этиологических факторов приходится 55%.

Анатомически определяемые пороки развития диагностируются у 2–3% всех новорожденных, к 5-му году жизни диагностируется еще 2–3%. Более 2/3 из них включают пороки ЦНС, являясь в 75% причиной мертворожденности и обуславливая 40% смертности детей в 1-й год жизни. Частота встречаемости мальформаций ЦНС оценивается как 5–10/1000 родов, самопроизвольные аборт не входят в это число. Эти показатели зависят от многих факторов (географических, временных, в том числе сезонных, социально-экономических, расовых). До 90% мальформаций составляют *дизрафические состояния*, например *Spina bifida*, энцефалоцеле.

К настоящему времени накоплены определенные данные о клинко-интраскопических соотношениях и особенностях развития при этих состояниях.

Менингоцеле и энцефалоцеле. *Spina bifida aperta cystica*. Миеломенингоцеле и менингоцеле в 90% расположены в люмбо-сакральной области, могут быть локализованы в торако-люмбальной (7%) и в окципитальной области (около 2%).

Менингоцеле и энцефалоцеле возникают вследствие первичных аксиальных мезодермальных дефектов. Это форма спинно- и черепномозговых грыж. Грыжевой мешок представлен твердой мозговой оболочкой и кожей (менингоцеле) или же в его состав входят и ткани ЦНС (менингоэнцефалоцеле), его содержимым является спинномозговая жидкость.

Энцефалоцеле полностью или частично покрывает интактная кожа. Располагается преимущественно окципитально по средней линии (75–80% случаев), реже находится в париетальной или фронтальной областях. Может содержать диспластические ткани мозга. Интракраниальная часть оказывается также диспластичной.

Популяционная частота оценивается как 0,14 на 1000 живорожденных. Чаше встречается у молодых матерей и в случае рождения близнецов.

В 24–35% случаев порок ассоциирован с пороками развития других органов. Особенности порока уточняются на МРТ. Родоразрешение проводится путем кесарева сечения. Порок подлежит оперативному лечению.

Клиническая симптоматика и прогноз определяются размерами энцефалоцеле, локализацией и комбинацией с другими пороками развития.

Этот порок развития клинически приводит к сенситивным, вегетативным и двигательным выпадениям в области нижних конечностей, сопровождаемым нарушениями функций тазовых органов. В более чем 80% случаев у детей возникает шунтозависимая внутренняя гидроцефалия.

Достаточно точный диагноз в отношении ожидаемых двигательных нарушений может быть поставлен уже во время первого постнатального и предоперационного осмотра пациента. Операция не приводит к улучшению неврологической симптоматики.

Клиническая картина разнопланова. У детей отмечаются вялые парезы со снижением и выпадением рефлексов. Мускулатура гипотрофична. Часто наблюдаются контрактуры и деформации стопы, а также контрактуры в области коленного и тазобедренного суставов и подвывихи и вывихи в них. У детей отмечаются сколиоз и гиббус.

Наиболее частыми проблемами пациентов с менингомиелоцеле следует считать: гидроцефалию (до 90%), парезы нижних конечностей (90%), тазовые нарушения (90%), деформации стоп (46%) и дисплазию бедер (20%).

Наблюдаются нарушения когнитивного развития и зрительно-моторной координации (следствие гидроцефалии, а также сопутствующих церебральных пороков развития).

Развитие эпилепсии отмечается редко, однако на ЭЭГ нередко могут быть выраженные изменения биоэлектрической активности.

В зависимости от локализации и распространения дефекта нижний парализ имеет различные проявления.

В отдельных мышечных группах могут быть проявления спастичности, как отражение спинальных высоких повреждений (на грудном уровне). Наблюдаются нарушения чувствительности, вегетативные расстройства (в виде нарушений функций тазовых органов).

Отсроченными нарушениями могут быть следующие состояния:

- переломы длинных костей (следствие остеопороза из-за иммобилизации);
- прогредиентные неврологические выпадения (при синдроме Арнольда—Киари и синдроме фиксированного спинного мозга);
- повреждения кожи (как вследствие вегетативных расстройств, так и при хроническом раздражении мочой, каловыми массами).

Голопрозэнцефалия. При этом пороке развития на 4–6-й неделе беременности полностью или же частично не происходит деления *Prosenzephalon* на два мозговых пузыря.

Порок развития наблюдается спорадически, популяционная частота составляет от 0,06 до 0,2 на 1000 родившихся живыми (среди абортированных детей 1 на 250 абортот).

Соответственно выраженности голопрозэнцефалии различают три ее формы: алобарную, семилобарную и лобарную. При всех формах отсутствует *Septum pellucidum*.

При алобарной форме мозг резко уменьшен в размерах. *Telenzephalon* не разделен на гемисферы, извилины имеют атипичный вид. Первый и второй желудочки образуют общее пространство. Таламусы образуют единый блок. Отсутствует межполушарная щель. Наблюдается отсутствие *Corpus callosum*, *Gyri recti*, аплазия обонятельной луковицы и тракта. В области твердой оболочки отсутствует мозговой серп.

При семилобарном типе вещество мозга редуцировано в меньшей степени. В окципитальной области обнаруживается межполушарная щель. Тем не менее строение извилин нарушено, борозды проходят через среднюю линию и отсутствует мозолистое тело. Таламусы парциально образуют блок. Чаще всего первая пара черепных нервов отсутствует.

При лобарной форме мозг имеет нормальную величину, нормальные доли и разделен на две гемисферы. Однако в области фронтального полюса извилины пересекают среднюю линию и отмечается а- или гипоплазия мозолистого тела. Обонятельный нерв может присутствовать.

SHH (белок *Sonic Hedgehog*) не только играет важную роль в разделении конечного мозга, но и определяет развитие лицевого черепа. К наиболее тяжелым аномалиям лица при голопрозэнцефалии относятся циклопия со слиянием орбит и глазных яблок (может возникать одно глазное яблоко или же два, частично слитых). Над орбитой при этом находится тубообразный вырост — т. е. наблюдается цебоцефалия. В тяжелых случаях может наблюдаться отоцефалия, при которой ушные раковины расположены под глазами при неразвитой ротовой полости.

Этиология голопрозэнцефалии гетерогенна. Имеют значение заболевания матери (диабет, токсоплазменная инфекция, сифилис и краснуха), а также прием ею алкоголя (эмбриофетальный алкогольный синдром). На молекулярно-генетическом уровне в возникновении голопрозэнцефалии у человека принимают участие следующие гены: *HPE 1-4*; *ZIC2* на 13q32, *SIX3 (HPE2)* на 2p21, *SHH (HPE3)* на 7q36, *TGIF (HPE4)* на 18p11.3. Голопрозэнцефалия часто встречается при трисомии 13-й хромосомы и делеции 18p.

Диагноз может быть установлен пренатально на сроке от 10 до 12 недель. Наряду с изменениями мозга, которые подтверждаются в постнатальном периоде на МРТ, наблюдаются аномалии лица (тригоноцефалия, гипотеларизм, гипоплазия носа, медиальная расщелина губ-нёба-челюстей, аномалии зубов).

Клинически у детей, кроме описанных аномалий, в дальнейшем наблюдаются выраженное отставание в психическом развитии, спастические тетрапарезы, эпилептические припадки, эндокринные дисфункции.

Прогноз зависит от выраженности проявлений порока развития. В тяжелых случаях может быть неблагоприятным для жизни. В легких случаях пациенты могут достигать подросткового и взрослого возраста.

В функциональном плане могут отмечаться выраженные речевые нарушения при сохранном интеллекте.

Агенезия мозолистого тела (*Corpus callosum*). Этот частый порок развития формируется на 3-м месяце беременности. При этом может наблюдаться как парциальная, так и тотальная агенезия *Corpus callosum*, часто в сочетании с другими пороками развития.

Описано более 30 этиологических факторов, вызывающих агенезию *Corpus callosum*. Наиболее частой причиной выступают хромосомные aberrации, например мозаичные формы трисомии 8-й хромосомы, трисомия или мозаичная тетрасомия 8p, сопровождающаяся делецией длинного плеча 6-й хромосомы. Агенезия мозолистого тела также входит в ряд синдромов с неуточненной этиологией.

Наиболее часто с агенезией *Corpus callosum* ассоциированы два синдрома:

1. Синдром Айкарди (Aikardi), включающий агенезию мозолистого тела, инфантильные спазмы, хориоретинопатию, аномалии развития позвоночника. Встречается преимущественно у девочек.

2. Morsier-синдром или синдром оптико-септальной дисплазии. При нем наблюдается односторонняя аплазия *N. opticus*, отсутствие *Septum pellucidum*, гипопитуитаризм.

Агенезия *Corpus callosum* встречается и при других синдромах, например:

— синдром Шапиро (у пациентов с агенезией *Corpus callosum* наблюдаются эпизоды гипергидроза и гипотермии);

— Андерманн-синдром. При этом наблюдаются врожденная нейропатия, задержка психомоторного развития, дефект хромосомы 15q13—q15;

— Wolf-Hirschhorn-синдром. Наблюдаются внутриутробная дистрофия, микроцефалия, глаукома, психическое недоразвитие, дистальная делеция на хромосому 4p и др.

Гипоплазия *Corpus callosum* часто наблюдается у пациентов с синдромами Арнольда—Киари II типа (Chiari-II), Dandy—Walker и при миеломенингоцеле.

Диагностика может быть осуществлена при помощи ультразвука пренатально. При постнатальном МРТ можно увидеть также отсутствие *Gyrus cinguli*, извилины же, расположенные в межполушарной щели, следуют перпендикулярно до дна третьего желудочка.

Клиническая картина сильно варьирует и зависит от вида и выраженности изменений, прогноз развития на основании диагностики данного порока практически невозможен. В том случае, если другие пороки развития отсутствуют, дети могут не отличаться от здоровых сверстников. Однако часто наблюдается дополнительная симптоматика в виде нарушений психомоторного развития, мегалэнцефалии, эпилептических припадков, синдромов ДЦП.

Пороки развития могут быть вызваны внутриутробными нарушениями процесса миграции.

Агирия (лиссэнцефалия) — пахигирия. Лиссэнцефалия представляет собой нарушение созревания мозга вследствие сбоев в *нейрональной миграции* (а также, предположительно, пролиферации) и встречается совместно с кортикальными дистенезиями. Решающую роль при этом играет протеин реелин. Мутации реелин-гена приводят к нарушениям созревания кортекса, к лиссэнцефалии, церебральной гипоплазии и аномалиям гиппокампа. К лиссэнцефалии приводят также дефекты в *Doublecortin-gen*, *LiSl-gen*.

На основании структурных и генетических особенностей агирия делится на два типа.

1. Miller—Dieker-синдром, I тип представляет собой классическую лиссэнцефалию и наследуется аутосомно-рецессивным путем (*del 17p13.3*). Часто комбинируется с другими пороками развития — агенезией или гипоплазией *Corpus callosum*, гидроцефалией,

пороками развития других органов (агенезией почек, генитальными гипоплазиями, пороками сердца). Внешне дети отличаются высоким лбом, выступающей передней частью головы, узкой нижней челюстью, коротким носом, эпикантом, деформацией ушных раковин, поли- и синдактилией. Мозг уменьшен в размерах, поверхность гладкая, кортекс утолщен, имеются первичные борозды и отдельные вторичные извилины.

Клинически отмечается практически всегда выраженная задержка психомоторного развития; первоначальная мышечная гипотония сменяется гипертонусом. У детей наблюдаются генерализованные эпилептические пароксизмы в виде инфантильных спазмов или по типу иных резистентных к терапии пароксизмов; рецидивирующие инфекции.

2. Синдром Walker–Warburg, тип II. Генетически гетерогенное заболевание, передается аутосомно-рецессивным путем. При нем наблюдаются врожденная мышечная дистрофия, гидроцефалия, генерализованная гипотония и мышечная слабость, аномалии глаз. Заболевание распространено повсеместно, популяционная частота 1 на 100 000 родившихся живыми младенцев.

Симптомы наблюдаются сразу после рождения или же в грудном возрасте. Аномалии глаз variabelьны (катаракта, микрокорнея, микрофтальмия, колобома, дисплазия сетчатки, глаукома и др.). Среди других пороков мозга отмечаются гипоплазия мозжечка или гипоплазия червя мозжечка, гипо- или агенезия *Corpus callosum*, окципитальная энцефалоцеле и мальформация Dandy–Walker.

Прогноз зависит от сопутствующих пороков развития, чаще — неблагоприятный. Дети часто умирают, не достигнув трех лет жизни.

Хромосомные заболевания и другие, предположительно генетические синдромы являются наиболее частой установленной причиной нарушений развития ребенка раннего возраста (табл. 1).

Таблица 1

Генетические синдромы у детей с признаками нарушений когнитивного развития

	Синдром	Причина	Симптом	Уровень когнитивных нарушений
1.	Ангельмана	Делеция материнской 15-й хромосомы с транслокацией на 11–13	Аномалии строения лица, нарушения поведения, эпилептические припадки, атаксия	От умеренных до выраженных
2.	Корнелии де Ланге	Неизвестна	Аномалии строения лица, конечностей, нарушения поведения	От умеренных до выраженных
3.	Дауна	Трисомия 21	Аномалии строения лица, конечностей, нарушения поведения, пороки сердца	От легких до умеренных
4.	Фрагильной X-хромосомы (Мартина–Белла)	Ломкость Xq 27.3	Аномалии строения лица, ушных раковин, нарушения поведения, пороки сердца, макроорхидизм с пубертатного периода	От легких до умеренных
5.	Нунана	Аутосомно-доминантный, 12-я хромосома	Низкий рост, аномалии строения лица, пороки сердца	Легкие
6.	Прадера–Вилли	Делеция отцовской 15-й хромосомы с транслокацией на 11–13	Аномалии строения лица, кистей, нарушения поведения, ожирение	От легких до умеренных

	Синдром	Причина	Симптом	Уровень когнитивных нарушений
7.	Ретта	<i>MECP2</i> -ген 28-й хромосомы	Микроцефалия, нарушения поведения, стереотипии	Выраженные
8.	Рубинштейна—Тейби	Микроделеция 16p13.3	Аномалии строения лица, низкий рост, укорочение, расширение и уплощение I фаланги I пальцев кистей, стоп	От легких до умеренных
9.	Вильяма—Брейера	Микроделеция 7q11.23	Аномалии строения лица, пороки сердца, низкий рост, атаксия	Умеренные

Самым частым хромосомным нарушением является **трисомия 21-й хромосомы**. Развитие детей с этим синдромом различно. В первые месяцы жизни у детей наблюдается мышечная гипотония. Показатели психомоторного развития осваиваются на 3–6 месяцев позже сверстников. Выражено запаздывание речевого развития. При этом социоэмоциональное развитие может соответствовать норме. Клинические проявления при мозаицизме менее выражены.

Синдром fragile (ломкой) X-хромосомы (Мартина—Белла) является наиболее частой генетической причиной психического недоразвития у мальчиков. В раннем детском возрасте обращают на себя внимание особенности психического развития: моторное беспокойство, задержка познавательного и речевого развития, комплексные интермодальные нарушения восприятия и переработки информации, нарушения поведения аутистического спектра. При психологическом обследовании в более позднем возрасте выявляются нарушения внимания и активности, импульсивность, нарушения зрительно-моторной координации, плавности речи, понимания речи, пространственной ориентации. У детей нередко нарушен зрительный контакт «глаза в глаза». Отмечаются нарушения освоения счетных операций. Зрительное восприятие, тем не менее, развито лучше, чем слухо-речевое.

Факоматозы, нейрокожные синдромы

Нейрофиброматоз I типа (Реклингаузена). Характеризуется клинически наличием «кофейных пятен» диаметром от 1 см на коже тела и наличием опухолей центральной или периферической нервной системы.

В патогенезе заболевания отмечается чрезмерная местная продукция нейроростового фактора. Передается аутосомно-доминантным путем. Связано с геном нейрофибромин, расположенным на хромосоме 17q11.2.

В детском возрасте часто обнаруживаются глиомы зрительных нервов, опухоли головного мозга, например астроцитомы, менингиомы. Также могут наблюдаться саркомы и подкожные нейрофибромы. Среди других проявлений — патологические переломы костей, сосудистые аномалии развития.

У детей отмечаются нарушения восприятия, поведения, приводящие в школьном возрасте к трудностям усвоения школьных навыков.

Пациенты отличаются разной степенью выраженности личностных расстройств.

Нейрофиброматоз II типа не связан с нарушениями развития, характеризуется наличием одно- или двухсторонних опухолей (нейрофибром, шванном, менингеом) в области VIII пары черепных нервов — *n. vestibulocochlearis*.

Туберозный склероз Бурневилля—Прингля. Генетические изменения определяются на участке хромосомы 9a и 16p (шванномин-ген).

В области носа, на лице у пациентов расположены характерные *Adenoma sebaceum*, на коже депигментированные пятна (*white spots*). На первом году часто развиваются генерализованные эпи-пароксизмы по типу инфантильных спазмов. Нейроизображение позволяет установить наличие различных структурных изменений — перивентрикулярных узелковых опухолей, астроцитом, а также разрастаний глии в различных областях белого вещества полушарий большого мозга. Могут наблюдаться нарушения ликвороциркуляции, внутренняя гидроцефалия. Дополнительно определяются опухоли мышечных тканей — рабдомиомы сердца, обуславливая нарушения сердечного ритма, сердечную недостаточность. Нарушения когнитивного развития у взрослых пациентов находятся между задержкой психического развития и психическим недоразвитием.

Синдром Штурге–Вебера обусловлен наличием сосудистых опухолей, гемангиом в зоне иннервации чувствительной порции тройничного нерва с одной стороны лица. Эти опухоли встречаются в сосудистых оболочках глаза, мягких оболочках мозга. Вследствие нарушений кровообращения наблюдают микрокровоизлияния, атрофии и кальцификаты, приводящие к появлению тяжелых форм эпилепсии. Пароксизмы плохо поддаются медикаментозной терапии. У детей наблюдаются выраженные нарушения познавательного развития, личностные изменения.

Генетически обусловленные нарушения обмена веществ

Описано более 250 подобных заболеваний, при которых наблюдаются нарушения развития. В клиническом плане подозрение на них возникает тогда, когда прогрессивным нарушениям развития предшествует период развития нормального. Хотя среди этой группы есть заболевания, в течение которых развитие ребенка нарушено с рождения.

Фенилкетонурия. Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Вследствие дефицита фермента фенилаланингидроксилазы происходит накопление аминокислоты фенилаланина в токсических для нейронов концентрациях. В настоящее время возможен скрининг, проводимый между 5-м и 10-м днем жизни и, при выявлении заболевания, назначение диеты, препятствующей развитию у больных нарушений когнитивного развития.

Наряду с кетонурией существует множество других заболеваний, связанных с нарушением обмена аминокислот, органических кислот, развивающихся вследствие дефектов определенных ферментов.

Клиническими указаниями на подобные нарушения будут:

- необычный запах кожи или мочи;
- метаболический ацидоз после введения новой пищи или на фоне нагрузок (инфекционные заболевания, операции);
- повторные рвоты;
- гипотрофия;
- пароксизмальные состояния;
- микро-, макроцефалия;
- нарушения развития.

Лизосомные заболевания

Классификация этих заболеваний пока несовершенна. Выделяют: мукополисахаридозы (болезнь Пфаундлера–Гурлера, болезнь Санфилиппо, болезнь Гоше), ганглиозидозы (болезнь Тея–Сакса), метакроматические лейкоцистозы (болезнь Крабе).

Перинатальные церебральные повреждения. Повреждение мозговых структур у доношенных

Неонатальная энцефалопатия (НЭ). У доношенных новорожденных неонатальная энцефалопатия является главной причиной развивающихся позднее неврологических нарушений. Она определяется как состояние нарушенных неврологических функций

в первые дни жизни, сопровождающееся нарушением сознания, дыхательными расстройствами, низким мышечным тонусом, выпадениями рефлексов, часто с присоединением церебральных судорожных пароксизмов.

При этом под перинатальной асфиксией понимают нарушение легочного газообмена в сочетании с метаболическим ацидозом. Этиологически к перинатальной асфиксии могут привести пре-, интра- и постнатальные факторы. Смертность составляет от 10 до 15%. Частота — от 1 до 8 на 1000 живых новорожденных.

Критериями перинатальной асфиксии служат:

- фетальный стресс (например, брадикардия, амниотические воды с меконием);
- задержка наступления спонтанного дыхания;
- низкие показатели по шкале Апгар (менее 6 через 5 мин);
- потребность в оказании реанимационных пособий и/или ИВЛ;
- метаболический ацидоз (в пупочной артерии $pH < 7,0$; дефицит оснований > 12 ммоль/л).

Постнатальные показатели перинатальной асфиксии: неонатальная энцефалопатия, полиорганная недостаточность, патологические находки по данным нейровизуализации.

Необходимо отметить, что значительный разброс в показателях встречаемости состояния обусловлен, в том числе, отсутствием надежных критериев диагностики.

Наиболее распространенной классификацией НЭ является классификация Sarant et Sarant (1976), представляющая основу и для более поздних классификаций. В ней выделяют по степени тяжести: легкую (*milde*), среднюю (*moderate*) и тяжелую стадии. При 1 стадии клиническая симптоматика держится менее 24 ч и характеризуется: гипервозбудимостью, повышением Моро-рефлекса, нормальными показателями ЭЭГ. Стадия 2 характеризуется генерализованной мышечной гипотонией, мультифокальными судорожными пароксизмами. При тяжелой стадии дети в ступоре, отмечаются нарушения стволовых функций, патологическая картина отмечается на ЭЭГ.

В незрелом мозге перинатальная асфиксия запускает процессы апоптоза, реализующиеся проявлениями инсульта. Объем повреждения сильно зависит от локализации, может нарастать в течение дней и даже недель.

В качестве диагностики этих состояний применяются методы нейровизуализации (в качестве скрининга — ультрасонография с доплером). Для более точного исследования церебральной локализации, генеза и распространения повреждения используется МРТ (в том числе новые методики — МР-спектроскопия, диффузионно-взвешенные техники и т. п.).

Применяются электрофизиологические методы — ЭЭГ-мониторинг, аЭЭГ. При этом они помогают не только диагностировать субклинические пароксизмы. Количественные параметры активности, созревание специфических паттернов (например, циклов сон-бодрствование) позволяют сделать заключение о развитии ребенка.

Неврологический прогноз пациента зависит от степени тяжести НЭ. Только небольшая часть детей с легкой стадией НЭ в дошкольном возрасте отличаются тяжелыми неврологическими нарушениями, грубой задержкой развития, имеют эпилепсию и сенсорный дефицит. Тяжелые церебральные парезы с проявлениями дискинезий или же тетрапарезов наблюдаются у детей, чья МРТ-картина в течение первых недель жизни отличалась особенностями (базальные ганглии, перироландический кортекс, *capsula interna*). Дети со средней степенью НЭ представляют собой гетерогенную группу, в которой современными исследованиями показаны проявляющиеся с большей частотой, чем в здоровой популяции или же у детей, перенесших легкую НЭ, — нейропсихологические нарушения, синдром дефицита внимания и гиперактивности, аутизм. Прогноз при тяжелой степени негативный.

Перинатальный артериальный ишемический инсульт. Развивается, согласно определению, в фетальный период или же в неонатальном периоде до достижения 28-го дня после срока рождения. Частота встречаемости от 1 на 2300 до 1 на 5000 доношенных. Встречается у доношенных новорожденных или же у недоношенных, которые родились близко к сроку. У недоношенных частота неизвестна.

В основе заболевания лежат патологические факторы со стороны как матери, так и ребенка (например, тромбофилия).

Диагностика состояния стала возможной благодаря современным методам нейроизображения. На этом основании многие данные о клинических характеристиках, факторах риска и развитии этих детей отличаются неполнотой.

Клиника состояния лишена черт специфичности. Отмечаются мышечная гипотония, апноэ, признаки энцефалопатии, церебральные судорожные пароксизмы. В отличие от взрослых и детей более старшего возраста, дети не демонстрируют гемисимптомов. В том случае, если не была проведена соответствующая диагностика, дети могут попасть в поле зрения невролога в возрасте 4–5 месяцев с проявлениями асимметрии тонуса, задержкой развития, судорожными состояниями.

Интракраниальные кровоизлияния у доношенных. Наиболее частыми интракраниальными кровоизлияниями являются субарахноидальные, субдуральные, интрапаренхиматозные, интравентрикулярные и фокальные инфаркты.

Внедрение методик нейровизуализации позволило диагностировать одну из частых причин смерти в неонатальном периоде, наблюдавшихся после травматичных родов — субдуральное кровоизлияние, в том числе в асимптомную фазу.

Неврологические симптомы лишены специфичности. У доношенного ребенка наблюдаются церебральные судорожные припадки, в отличие от недоношенного, у которого они редки; могут быть нарушения сосания, повышение температуры, проявления энцефалопатии. Клиническая симптоматика, в большинстве случаев, не указывает на локализацию кровоизлияния.

В отдаленных последствиях отмечены проявления гемипареза в половине случаев. Познавательные функции нарушены в 30%.

Повреждение мозговых структур у недоношенных. В нашей стране около 6% детей рождаются до срока. По данным Х. Альс, в США их от 12 до 15%, в Германии, как указывает К. Саримский, 6–8% детей рождаются недоношенными. Среди них около 10% составляют дети с массой при рождении менее 1500 г и 5% — дети с массой при рождении менее 1000 г.

К сожалению, среди последних около 20% в дальнейшем имеют церебральные параличи. У 50% детей наблюдаются выраженные нарушения когнитивного развития.

Кровоизлияния (ВЖК) — самые частые и самые ранние структурные нарушения у недоношенных, отражают анатомические особенности незрелого мозга. Большинство из них возникает постнатально в интервале до 72 ч после рождения.

Наиболее распространенная классификация ВЖК по Papile:

I степени — кровоизлияние в пределах субэпендимального герминального матрикса.

II степени — кровоизлияние заполняет менее 50% полости бокового желудочка (не приводит к расширению желудочка).

III степени — заполнено более 50% желудочка, желудочек расширен.

Термин ВЖК IV степени в настоящее время не употребляется, так как в этом случае речь идет уже о паренхиматозном ишемическом инфаркте. При этом вследствие ишемии герминального матрикса наблюдается нарушение кровообращения в перивентрикулярной паренхиме, что ведет к повреждению белого вещества. Вследствие того, что оно может быть не связанным с кровоизлиянием в желудочек, традиционная классификация по Papile подвергается критике. В этой связи часто рекомендуется применять не столько классификации (в настоящее время их несколько), а, по возможности, точное описание с применением понятий «герминальный матрикс», «паренхима», «интравентрикулярный» и указывать локализацию.

В отношении прогноза — у недоношенных детей с ВЖК I–II он незначительно ухудшается. При ВЖК III наблюдаются тяжелые неврологические дефициты в 30% случаев, при паренхиматозных кровоизлияниях — в 70% случаев. Индивидуальное течение, однако, непредсказуемо.

По критериям Левина (Levene), постгеморрагическая вентрикулодилатация, — тяжелое осложнение после ВЖК, определяется в тех случаях, если размеры желудочков

превышают на 4 мм кривую, соответствующую 97% нормы. Эти дети имеют плохой прогноз развития.

Около 30–40% детей с ВЖК развивают постгеморрагическую вентрикулодилатацию, вероятность которой увеличивается с увеличением степени ВЖК. У 38% детей наблюдается спонтанная ремиссия.

Патофизиологически расширение желудочков возникает благодаря фиброзирующему арахноидиту, менингеальному фиброзу, субэпендимальному глиозу, которые нарушают циркуляцию и резорбцию ликвора. Экспериментальные исследования показывают, что повышение давления при этом приводит к хроническому ишемическому повреждению тканей. При этом наблюдается высокий риск нарушенного развития белого и серого вещества, усиливающийся при развитии гидроцефалии. Особенно возникновение перивентрикулярной лейкомаляции (ПВЛ) ведет у этих пациентов к возникновению церебрального паралича.

К традиционной терапии при установлении диагноза хронической постгеморрагической гидроцефалии относятся шунтирующие операции, производимые при весе ребенка не менее 2000 г. К частым осложнениям относят инфекции и дисфункции шунта (обструкция вследствие высокого содержания в ликворе белка), наблюдаемые на первом году жизни.

Повреждения белого и серого вещества

Перинатальные повреждения мозга у недоношенных чаще связаны с поражением белого вещества мозга. В перивентрикулярной области у недоношенных проходит «водораздел» между сосудами, идущими от кортекса вентрикулопедальных и вентрикулофугальных паренхиматозных артерий. Следствием инфаркта является некроз.

Нарушения в области белого вещества являются у них наиболее частой причиной неврологических расстройств в отсроченном периоде. В структурном плане они проявляются кистозными повреждениями, т. е. ПВЛ (перивентрикулярная лейкомаляция), а также — диффузными нарушениями.

Успехи перинатальной медицины привели к небольшому снижению этих форм повреждений, увеличились фокальные и диффузные некистозные повреждения, например, приводящие к расширению боковых желудочков по механизму *Hydrocephalus e vacuo*.

Повреждения белого вещества приводят к вторичным нарушениям в области серого вещества, включая кортекс, гиппокамп и мозжечок. Механизм их развития связан, вероятно, с наблюдаемой аксональной деафферентацией.

Таким образом, картина церебральных структурных изменений у новорожденных складывается из состояний, связанных с пороками развития и повреждением. Последние по-разному проявляются у родившихся в срок и недоношенных младенцев.

ВЖК III и ПВЛ приводят к повышенному риску неврологических нарушений развития. Опасность развития нарушений тем выше, чем более незрелым родился ребенок. По данным финско-баварского исследования, опубликованного Ригелем с соавт. в 1995 году, развитие церебрального паралича у детей с очень низкой массой тела при рождении наблюдается в 16,6 % случаев. В других международных исследованиях риск развития ДЦП определяется в границах от 7 до 17%.

За исключением церебральных парезов у недоношенных детей отмечается повышенный риск развития более легких неврологических нарушений (*developmental coordination disorder*). Их частота по данным Ригеля — 13,9%, они являются относительно стойкими до подросткового возраста и проявляются чаще всего в младшем школьном возрасте отсутствием моторной ловкости и проблемами координации движений при беге и прыжках. Несомненно, прогноз развития зависит от фактора доношенность—недоношенность, в последнем случае определяется ее степенью (табл. 2).

Необходимо также отметить, что среди этих детей около трети, несмотря на детальное обследование, не обнаруживают особенностей развития.

**Риск долговременного нарушенного развития у недоношенных детей
с экстремально низкой массой тела при рождении**

Неврологические нарушения	ДЦП	7–17%
	Более легкие двигательные нарушения	14%
Нарушения восприятия	Нарушения зрения	9%
	Нарушения слуха	7%
Повторные госпитализации	Инфекционные заболевания	50%
Нарушения когнитивного развития	Психическое недоразвитие (IQ < 70)	6–28%
	Парциальные специфические нарушения психического развития	30%
	Задержка речевого развития	<30%
Нарушения социоэмоционального развития	Нарушения внимания/социальные проблемы	11–25%

В баварском исследовании (Riegel) — 22,3% детей посещают вспомогательные школы, 21,8% посещают не соответствующий возрасту класс (вследствие прекращения занятий, дублирования класса), 11,3% детей, посещающих обычную школу, нуждаются в дополнительном педагогическом сопровождении. По данным исследований, выполненных Wolke, Meyer в 1999 году — 41,9% недоношенных, родившихся с высокой степенью недоношенности, посещают специализированные школы — школы для детей «с трудностями обучения», т. е. могут быть отнесены к группе детей с ЗПР; 25% детей посещают вспомогательные школы (для детей с психическим недоразвитием); 17,1% — школы для детей с нарушениями зрения, слуха, двигательными нарушениями; 11,3% — школы для детей с речевыми нарушениями. Эти данные сопоставимы с исследованиями, выполненными в Голландии и Швейцарии.

По Zolkowitz и соавт. (1995), предикативным значением обладает в этой связи нарушение зрительно-моторной интеграции, которая определяет успех в школе и проблемы поведения в школьных ситуациях (например, отвлекаемость и низкую фрустрационную толерантность).

Нарушения развития речи, в целом, соответствовали степени ментальных расстройств и не представляли отдельной проблемы.

ВЖК III и длительное ИВЛ с последующим развитием бронхопульмональной дисплазии, повышенным риском гипоксии, является высоким фактором риска для развития когнитивных нарушений. По данным Landry ВЖК III в 40% случаев приводит к психическому недоразвитию, бронхопульмональная дисплазия выявляется у 21% детей.

Специфическими факторами риска являются отклонения в ультразвуковой диагностике, хронические заболевания легких, некротизирующий энтероколит и частые апноэ. Дети с каждым из этих факторов риска демонстрируют показатели на 10 пунктов ниже в когнитивном тесте.

Нами проведено лонгитюдное исследование 38 материнско-детских пар, в которых 20 — основной группы (дети с выраженными церебрально-структурными изменениями), 18 — контрольной группы (условно здоровые дети). Среди детей 10 родились в срок и 10 были недоношенными. Показатели по шкале Апгар варьировали от 4 до 8 баллов. По данным нейровизуализации (УС, МРТ и КТ головного мозга) у всех детей отмечались выраженные церебральные структурные изменения. Среди них гипоксически-геморрагическое поражение ЦНС в виде ВЖК тяжелой степени (II–III) у недоношенных с развитием постгеморрагической прогрессирующей окклюзионной гидроцефалии — у 9 детей (45%), дизэмбриогенетические нарушения — у 8 младенцев (менинго- и миеломенингоградикулоцеле с развитием гидроцефалии у 6 детей — 30%, стеноз водопровода мозга, прогрессирующая

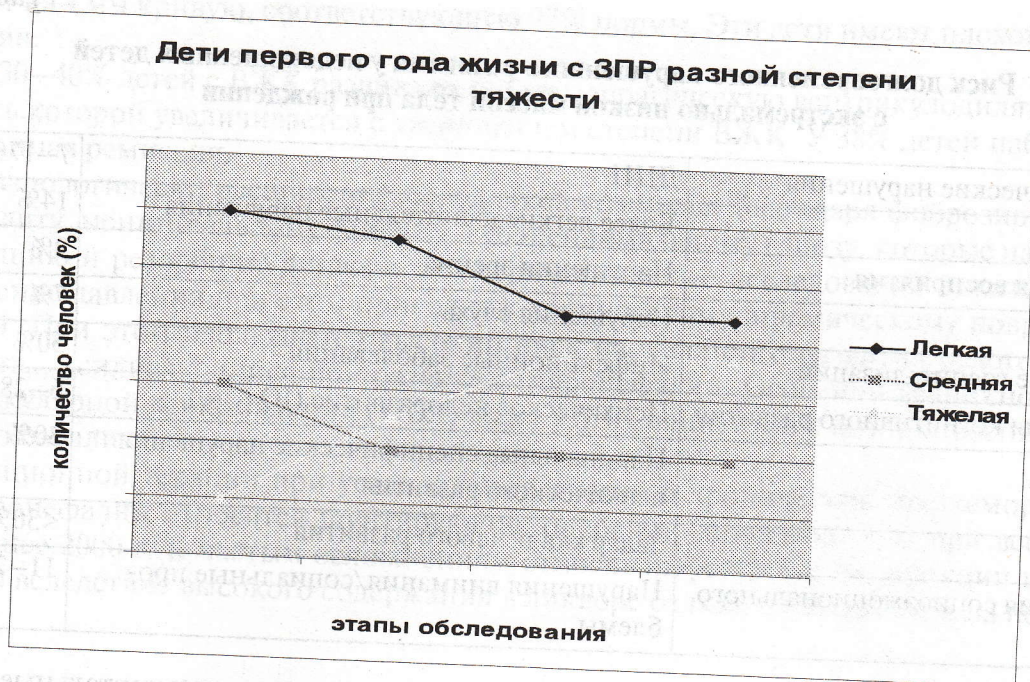


Рис. 1. Динамика задержки психического развития на первом году жизни

тривентрикулярная гидроцефалия — у 1 ребенка, атрезия правого межжелудочкового отверстия, моноventрикулярная гидроцефалия — у 1 ребенка), у оставшихся 3 детей — 15%, имелась гидроцефалия травматической в одном случае, воспалительной этиологии — у двоих детей. Оценка развития проводилась по шкалам программы развития «Каролина» и с помощью теста Мюнхенской функциональной диагностики развития.

Анализ отдельных областей развития (результаты оценки в разных методиках совпадали) показал, что у младенцев с выраженными внутричерепными структурными изменениями наблюдается задержка в развитии зрительного внимания и восприятии постоянства предметов, а также в развитии двигательных функций в большей степени крупной моторики. В то же время коммуникативные и социальные навыки соответствуют возрасту здоровых детей. Динамика выраженности задержки психического развития на первом году жизни отражена на рис. 1.

Детские церебральные параличи (ДЦП)

Дети с проявлениями ДЦП составляют наиболее многочисленную группу среди пациентов с двигательными нарушениями церебрального генеза. Группа представляет собой разнородные в этиологическом плане состояния, объединяемые на основании общих социальных и медицинских критериев.

При ДЦП отмечаются нарушения позы и движений, в неврологическом плане определяемые как спастика, дискинезия и атаксия.

По данным европейского банка данных SCPE (Surveillance of cerebral palsy in Europe) различают следующие подтипы ДЦП: спастическую форму — 90%, среди них билатерально спастическую — 60%, унилатерально спастическую (гемипаретическую) — 30%; дискинетическую — 6%, атактическую — 4%.

В отечественной классификации К. А. Семеновой (1968) выделяются следующие формы ДЦП:

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

Различные субтипы ДЦП чаще всего возникают вследствие определенных повреждений головного мозга.

При спастической диплегии более чем в 80% случаев определяются повреждения головного мозга, возникшие в III триместр внутриутробного развития. Причем у доношенных в 40% время повреждения можно отнести к ранним срокам III триместра беременности. При этом пери- и неонатальный анамнез не осложнен. На МРТ головного мозга определяются ПВЛ (перивентрикулярный глиоз, сопровождающийся в ряде случаев редукцией перивентрикулярного белого вещества и расширением вследствие этого желудочков мозга). У 30% детей повреждение возникает в конце III триместра, пери-, неонатально — вследствие гипоксически-ишемической асфиксии или же шока. В менее чем 20% случаев отмечаются пороки развития, обусловленные генетическими факторами (например, лиссэнцефалия при синдроме Miller–Dieker) или же инфекционного генеза (полимикририя при цитомегаловирусной инфекции).

У недоношенных определяется в большинстве случаев картина повреждения в ранний период III триместра — эквивалент ПВЛ, сопровождающееся фокальным или глобальным дегенеративным уменьшением мозгового вещества без глиоза после кровоизлияния.

У детей с гемипаретической формой ДЦП в 2/3 случаев определяются последствия повреждений мозга III триместра беременности. У около 30% доношенных находят инфаркты в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии и у 30% — перивентрикулярные, чаще унилатеральные глиозы, возникающие на ранних сроках III триместра беременности. В оставшихся случаях находят изменения, свойственные нарушениям развития I и II триместра беременности, т. е. — пороки развития, — кортикальные дисплазии с вовлечением моторной коры. У недоношенных детей определяются, преимущественно, картины повреждения мозга, свойственные ранним срокам III триместра беременности в форме унилатеральных перивентрикулярных паренхиматозных дефектов после кровоизлияний или же асимметричные ПВЛ, реже — инфаркты *A. cerebri media*.

Дискинетические формы ДЦП вследствие перенесенной гемолитической болезни новорожденных в настоящее время чрезвычайно редки. В более чем 50% случаев определяются повреждения таламуса и базальных ганглиев вследствие гипоксически-ишемических повреждений или же шока.

Атактическая форма ДЦП отличается от остальных редким возникновением благодаря механизму повреждения церебральных структур. В большинстве случаев этиология остается не уточненной. Встречается преимущественно у доношенных детей. В более, чем половине случаев нейроизображение не содержит указаний на возможную причину возникновения заболевания. В 30–40% случаев отмечается гипоплазия мозжечка, однако ее выраженность не коррелирует с выраженностью клинических проявлений. У 1/3 пациентов отмечается отягощение семейного анамнеза.

Диагноз детского церебрального паралича ставится клинически. Однако ряд факторов препятствует ранней постановке диагноза — картина заболевания развивается постепенно; до 90% неврологических находок у детей первого года жизни являются транзиторными; кроме того, первоначальные неврологические симптомы имеют определенную трансформацию (особенно выраженную для атактических и дискинетических проявлений).

ДЦП часто ассоциируется с другими нарушениями развития — задержкой психического развития, психическим недоразвитием, нарушениями зрения, эпилепсией и др.

Выраженность когнитивных нарушений зависит от вида церебрального паралича. При спастической диплегии наличие нормальных уровней характеристик интеллекта, определяемых при значении IQ больше или равном 70, наблюдается у 68% случаев и лишь у 14% детей с квадриплегией. В отношении выраженных когнитивных расстройств наблюдается обратное соотношение, они наблюдаются в 17% случаев при спастической диплегии и в 54% случаев при квадриплегии.

ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ОСОБЕННОСТЕЙ РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Оценка развития ребенка раннего возраста основана на наблюдении за его поведением в различных ситуациях, приближенных к естественным, например во время спокойного бодрствования, кормления, игры и др.

Наблюдение может быть структурированным, выполняемым согласно процедуре тестового исследования, или же носить свободный клинико-психологический характер.

Для целей оценки развития до 1990-х годов использовались преимущественно отечественные методы. Ряд из них прочно вошли в педагогическую и клиническую практику и используются до настоящего времени у детей грудного и раннего возраста. Например, диагностика нервно-психического развития детей первого года жизни, разработанная под руководством Э. Л. Фрухт (1973), шкала Л. Т. Журбы, Е. М. Мاستюковой (1981). Показатели развития детей первого года жизни, созданные И. М. Воронцовым (1984). И. И. Мамайчук (2004) указывала на значимость оценки уровня развития ощущений ребенка первых месяцев жизни для формирования прогноза дальнейшего развития детей. В проведенном ею клинико-психологическом исследовании 45 детей были разделены на три группы, согласно степени тяжести неврологической симптоматики. Их составили по 15 детей с легкими, средней тяжести и тяжелыми неврологическими нарушениями. Комплексная оценка, проводимая от 0 до 3, с 3 до 6, с 6 до 9 и с 9 до 12 месяцев и в 2 года, показала, что уровень психического развития к году не коррелировал со степенью неврологических нарушений. Наибольшую значимость для прогностической оценки психического развития имел характер познавательной активности, например комплекс оживления при демонстрации новой игрушки, сенсорное развитие младенца, внимание, развитие зрительного и слухового сосредоточения до 3 месяцев. Значимой характеристикой развития в возрасте 3–6 месяцев оказалось становление и степень сложности предметно-практических манипуляций, становление интерсенсорной связи «глаз–рука». Для младенцев 6–9 месяцев хорошими прогностическими признаками были устойчивость внимания (8–10 мин) при занятиях, требующих произвольной активности. В возрасте 9–12 месяцев к таким показателям были отнесены эмоциональные реакции младенца (на близкого взрослого, знакомые предметы).

Таким образом, к психологическим критериям задержки психического развития у детей первого года жизни были отнесены:

- более позднее развитие фиксации взгляда, обнаруживающееся в трудностях слежения за предметами;
- недоразвитие зрительно-моторной координации, позднее развитие сенсомоторных связей;
- снижение познавательной активности;
- незрелость эмоционально-волевой сферы, проявляющаяся в позднем появлении улыбки и комплекса оживления, в запаздывании дифференциации эмоциональных реакций на окружающее;
- задержка в развитии общей психической активности младенца.

В международной практике в настоящее время применяется ряд стандартизированных методов оценки развития:

- тесты развития;
- скрининговые исследования (например, Денверский скрининг-тест);
- выделение детей группы риска на основании индивидуальной истории развития (анамнеза) или на основании неврологических находок;
- игровые тесты;
- оценки на основании определенных «пограничных вариантов развития».

Наиболее распространенными для оценки развития ребенка раннего возраста являются тесты развития:

- Gesell-тест;
- Griffith-тест;
- Bayley-тест;
- Мюнхенская функциональная диагностика развития — МФДР (см. приложение А).

Для целей диагностики применяются стандартизированный материал и процедуры тестирования. Для создания тестовых нормативов необходимо предварительное обследование репрезентативной выборки; как правило, наблюдение проводится в лонгитюдном исследовании и выборка содержит более тысячи нормально развивающихся детей. Например, в МФДР было подвергнуто долгосрочному наблюдению около 30 тысяч детей.

Тесты развития, предлагаемые для детей раннего возраста, содержат сопоставимые, в целом, области развития. Как правило, речь идет о таких областях, как развитие моторики тела (крупная моторика), развитие моторики руки (тонкая или же мелкая моторика) — в эту область нередко включают и оценку навыков самообслуживания или же адаптации, познавательное развитие (сенсорно-перцептивное), речевое и социоэмоциональное развитие ребенка. При необходимости они могут быть дополнены методиками, направленными на исследование специфических функций — например, речевых, когнитивных, двигательных. Так, например, для исследования интеллекта, начиная с 2 лет 10 месяцев, применяется тест «Интеллект в картинках», фрагмент из которого приведен в приложении Б.

Наличие в распоряжении специалистов и родителей скрининговых методик и экспериментальных тестов, позволяющих без специальной подготовки оценить развитие своего ребенка, является значимым для своевременной диагностики вариантов нарушенного развития.

Одной из таких методик является Мюнхенская функциональная диагностика развития (МФДР), разработанная профессором Теодором Хелльбрюгге с соавторами (см. приложение А). Автором предложен вариант методики, адаптированный для потребностей родителей — книга «365 дней из жизни ребенка». Изменяющееся с возрастом поведение ребенка запечатлено на цветных фотографиях, снабженных краткими комментариями, иллюстрирующее развитие ребенка от рождения до 1 года. В тесте МФДР разработана оценка ребенка от 0 до 3 лет. В случае если развитие протекает с задержкой, методика может быть использована до достижения ребенком нормативов, указанных в тесте.

Для определения развития детей от 1 года до 3 лет требуется стандартный тестовый материал методики. В целом, однако, задания, предлагаемые в игровой манере, соответствуют обычным занятиям малышей этого возраста. В приложении А приводится в качестве примера раздел, оценивающий развитие ручной умелости у ребенка раннего возраста. Цифры, стоящие перед описанием навыка, указывают месяцы, в которые ребенок осваивает его при нормальном развитии. Первая цифра соответствует возрасту, в котором навык усваивает 50% детей, вторая — 90%. В терапевтических целях принято ориентироваться на первую цифру.

Оценка актуального развития ребенка в случае выявления проблем развития предполагает раннее вмешательство — осуществление программы ранней помощи с целью использования потенциала раннего детского возраста и профилактики социальной и сенсорной депривации младенца.

Служба ранней помощи (раннего вмешательства) представляет собой междисциплинарную структуру, предназначенную для оказания помощи ребенку с особыми потребностями от рождения до 3 лет и его семье с целью содействия оптимальному развитию ребенка и его социальной адаптации в обществе. Появилась эта служба в 1986 году в США, где на заседании Конгресса было принято заключение о ее развитии.

Создаются специальные программы обслуживания ребенка и семьи, которые в большинстве случаев основаны на руководствах.

Развивая чрезвычайно действенный принцип единства диагностики и терапии, ряд руководств по ранней помощи используются в качестве методов оценки развития.

Оценка развития в руководствах производится по-разному. Первый тип оценки включает в себя пункты, которые используются для постановки целей вмешательства в отношении тех детей, которые не могут их выполнить. Среди таких оценок: The Early Learning Accomplishment Profile, the HELP, the Assessment, Evaluation and Programming System (AEPS) for Infants and Children, the Carolina Curriculum for Infants and Preschoolers. Такие оценки содержат также процедуры обучения, последовательность указаний и процессы адаптации. Использование программы «Каролина» в целях диагностики развития применялось нами у детей с выраженными внутричерепными структурными изменениями на первом году жизни в рамках динамического наблюдения.

Второй тип оценки базируется на шкалах, содержащих общие характеристики для ряда руководств, что делает эту модель более гибкой и широко применяемой. В качестве примеров выделяют: the Brigance Diagnostic Inventory of Early Development, the Battelle Developmental Inventory (BDI), the Kent Infant Development Scale, the Transdisciplinary Play-Based Assessment. Данный тип оценочной модели был разработан в игровой системе для детей раннего возраста с отклонениями в развитии.

Применение диагностики развития содержит много преимуществ — возможность количественной оценки и сопоставление с нормативами, стандартизированную процедуру проведения и многое другое. Однако она не свободна от недостатков. Большое количество тестовых заданий, выполнить которые необходимо в короткое время, лишает поведение ребенка спонтанности, грозит переутомлением.

Хотелось бы отметить, что как в практической работе, так и при проведении теоретических исследований, для оценки актуального уровня развития ребенка все большее распространение получает свободное наблюдение за его спонтанным поведением.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Оценка психического (психомоторного) развития младенца имеет давнюю традицию и историю. Современный подход к психодиагностике в большей степени направлен на особенности эмоционального развития младенца и влияние социальной среды, не отвергая достижения представителей когнитивного подхода и тестов развития в целом. Обсуждаемый в пособии методический аппарат предлагает использовать психодиагностику на уровне современных международных требований в нейрорепедиатрии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андрущенко *Н. В.* Нейрокинезиологическая диагностика по Вацлаву Войте. Оценка двигательной системы детей грудного возраста: учеб. пособие для педиатров, неврологов. — СПб: СПбМАПО, 2010. — 28 с.
2. Программа «Каролина» для младенцев и детей младшего возраста с особыми потребностями / *Н. М. Джонсон-Мартин, С. М. Аттермиер, К. Г. Дженс, Б. Д. Хаккер.* — СПб.: Санкт-Петербургский институт раннего вмешательства, КАРО, 2005. — 336 с.
3. Распространенность когнитивных нарушений при неврологических заболеваниях (анализ работы специализированного амбулаторного приема) / *Н. Н. Яхно, И. С. Преображенская, В. В. Захаров и др.* // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. — 2012. — № 2. — С. 30–34.
4. *Скворцов И. А., Ермоленко Н. А.* Развитие нервной системы у детей в норме и патологии. — М: МЕДпресс-информ, 2003. — 368 с.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. Исследование индивидуальных различий в виде «профилей развития» предложено:
А. Чарльзом Дарвином
Б. Людвигом Адольфом фон Штрюмпелем
В. Зигмундом Фрейдом
Г. Григорием Ивановичем Россолимо
Д. Владимиром Михайловичем Бехтеревым
2. Когнитивное развитие на стадии конкретных операций по Жану Пиаже определено периодом:
А. От 0 до 3 лет
Б. От 3 до 6 лет
В. От 7 до 11 лет
Г. Старше 11 лет
Д. От 3 до 11 лет
3. Когнитивное развитие на стадии формальных операций по Жану Пиаже определено периодом:
А. От 0 до 3 лет
Б. От 3 до 6 лет
В. От 7 до 11 лет
Г. Старше 11 лет
Д. От 3 до 11 лет
4. Сознательное применение средства для достижения цели по Жану Пиаже наблюдается у ребенка
А. 4–8 месяцев
Б. 8–12 месяцев
В. 12–18 месяцев
Г. 18–24 месяцев
Д. 24–36 месяцев
5. Решение проблем методом проб и ошибок по Жану Пиаже наблюдается у ребенка
А. 8–12 месяцев
Б. 4–8 месяцев
В. 12–18 месяцев
Г. 18–24 месяцев
Д. 24–36 месяцев
6. Решение задач благодаря применению ментальных репрезентаций по Жану Пиаже наблюдается у ребенка
А. 8–12 месяцев
Б. 4–8 месяцев
В. 12–18 месяцев
Г. 18–24 месяцев
Д. 24–36 месяцев

7. К безопасной привязанности по классификации Мэри Айнсворт относится привязанность:

- А. Группы А
- Б. Группы В
- В. Группы С
- Г. Группы D
- Д. Группы Е

8. В детской популяции наиболее часто встречается:

- А. Трудный темперамент
- Б. Простой темперамент
- В. Замедленный темперамент
- Г. Смешанный темперамент
- Д. Латентный темперамент

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

1 — Г; 2 — В; 3 — Г; 4 — Б; 5 — В; 6 — Г; 7 — Б; 8 — Б.

ПРИЛОЖЕНИЯ

ПРИЛОЖЕНИЕ А

Мюнхенская функциональная диагностика развития от 0 до 1 года

Возраст ползания (оценка производится в положении лежа на животе)

Новорожденный:

- а) поворачивает голову в сторону;
- б) конечности в положении тотального сгибания;
- в) рефлекторные движения ползания.

Конец 1-го месяца:

приподнимает и удерживает голову в течение 3 с (минимально).

Конец 2-го месяца:

- а) приподнимает голову на 45° (минимально);
- б) удерживает голову в течение самое меньшее 10 с.

Конец 3-го месяца:

- а) приподнимает голову (между 45 и 90°);
- б) удерживает голову самое меньшее в течение 1 мин;
- в) опирается на оба предплечья;
- г) бедра преимущественно в положении выраженного разгибания.

Конец 4-го месяца:

уверенная опора на предплечья.

Конец 5-го месяца:

опора на предплечья периодически прерывается отрыванием рук от опоры и подниманием их вверх, при этом приподнятые ноги совершают повторяющиеся разгибательные движения (ребенок «плавает»).

Конец 6-го месяца:

- а) опирается при разогнутых руках на частично или полностью раскрытую ладонь;
- б) при приподнимании опоры с одной стороны ребенок абдуцирует руку и ногу на вышерасположенной половине тела (реакция равновесия).

Конец 7-го месяца:

- а) отрывает руку от опоры на 3 с (минимально);
- б) представлена реакция опоры на руки («готовность к прыжку»).

Конец 8-го месяца:

переходная фаза, см. 7-й или 9-й месяцы.

Конец 9-го месяца:
ползание по-тюленьи («по-пластунски»).

Конец 10-го месяца:

- а) раскачивается, упираясь на ладони и колени (стоя «на четвереньках»);
- б) некоординированно ползает;
- в) сгибая бедра и поворачивая туловище, ребенок садится из положения лежа на животе.

Конец 11-го месяца:

ползает, опираясь на ладони и колени (при перекрестной координации конечностей).

Конец 12-го месяца:

уверенное ползание.

Возраст сидения

Новорожденный:

- а) в позе лежа на спине, голова повернута в сторону (без предпочтения сторон);
- б) альтернирующие движения сгибания-разгибания ног;
- в) в сидячем положении повторяет выпрямление и удержание головы в течение 1 с.

Конец 1-го месяца:

удерживает голову в среднем положении 10 с (минимально).

Конец 2-го месяца:

в сидячем положении сохраняет выпрямление головы в течение 5 с (минимально).

Конец 3-го месяца:

- а) в сидячем положении удерживает голову выпрямленной более 1/2 мин;
- б) голова не свешивается книзу при поднимании туловища вверх во время горизонтального подвешивания.

Конец 4-го месяца:

при попытке тракции (медленное подтягивание кверху до 45°) — приподнимание головы, легкое сгибание ног.

Конец 5-го месяца:

- а) во время тракции голова в продолжение позвоночника;
- б) в сидячем положении голова сохраняет вертикальное положение даже при наклонах туловища в стороны.

Конец 6-го месяца:

- а) в тракционной пробе легко сгибает обе руки;
- б) в сидячем положении хороший контроль головы при наклонах туловища во всех направлениях.

Конец 7-го месяца:

- а) активно переворачивается со спины на живот;
- б) в положении лежа на спине играет со своими ногами (координация рука—нога).

Конец 8-го месяца:

- а) подтягивается, ухватившись за предложенные пальцы;
- б) самостоятельно сидит, упираясь руками впереди себя.

Конец 9-го месяца:
самостоятельно сидит (самое меньшее 1 мин).

Конец 10-го месяца:
а) самостоятельно присаживается, хватаясь за мебель из положения лежа на спине;
б) продолжительное сидение: свободно сидит с прямой спиной и легко разогнутыми ногами.

Конец 11-го и 12-го месяца:
уверенное равновесие во время продолжительного сидения.

Возраст ходьбы

Новорожденный:

а) примитивная опорная реакция на ноги: разгибание бедра и колена при установлении ног ребенка на опору;
б) реакция автоматической ходьбы новорожденного при опоре на ноги и смещении центра тяжести во время боковых наклонов туловища.

Конец 1-го месяца:
как у новорожденного.

Конец 2-го месяца:
переходная фаза: постепенное уменьшение выраженности опорной реакции и реакции автоматической ходьбы.

Конец 3-го месяца:
касается опоры согнутыми ногами.

Конец 4-го месяца:
при прикосновении к опоре повторяющееся попеременное сгибание—разгибание (в коленном и голеностопном суставах) ног.

Конец 5-го месяца:
опирается «на носочки».

Конец 6-го месяца:
а) при опоре разгибает ноги в колене и легко — в тазобедренном суставе, при этом может в течение 2 с (минимально) удерживать свой вес;
б) периодически опирается на полную стопу.

Конец 7-го месяца:
придерживаемый за туловище при опоре на жесткую поверхность — «пружинит» («танцует»).

Конец 8-го месяца:
переходная фаза, см. 7-й или 9-й месяц.

Конец 9-го месяца:
удерживаемый за руки, стоит, полностью удерживая свой вес (самое меньшее в течение 1 мин).

Конец 10-го месяца:
самостоятельно стоит, придерживается при этом руками.

Конец 11-го месяца:

- а) хватаясь за мебель, подтягивается и самостоятельно встает;
- б) альтернирующие шаговые движения на месте и в стороны;
- в) удерживаемый за обе руки, делает шаги вперед.

Конец 12-го месяца:

- а) идет вдоль мебели;
- б) делает шаги вперед, удерживаемый за одну руку.

Возраст хватания

Новорожденный:

- а) ладони преимущественно закрыты;
- б) выраженный хватательный рефлекс с верхних конечностей.

Конец 1-го и 2-го месяца:

переходная фаза: ладони чаще слегка открыты.

Конец 3-го месяца:

ведет полуоткрытую ладонь в направлении предложенного спереди предмета красного цвета.

Конец 4-го месяца:

- а) ладони преимущественно полуоткрыты;
- б) ручки играют друг с другом;
- в) вставляет игрушку в рот (координация рука—рот).

Конец 5-го месяца:

ведет руку к игрушке и касается ее.

Конец 6-го месяца:

- а) целенаправленно схватывает предложенную игрушку;
- б) ладонное схватывание: всей поверхностью ладони и выпрямленным большим пальцем;
- в) перекладывает игрушку из руки в руку.

Конец 7-го и 8-го месяца:

- а) схватывает каждой рукой по кубику и произвольно удерживает их непродолжительное время;
- б) берет диски согнутыми пальцами кисти и разогнутым большим пальцем, не касаясь ладонной поверхности.

Конец 9-го месяца:

специально роняет предметы.

Конец 10-го месяца:

- а) пинцетный захват: схватывает мелкие предметы с помощью разогнутого указательного и находящегося в противопоставлении большого пальцев;
- б) многократно стучит двумя кубиками друг о друга.

Конец 11-го и 12-го месяца:

щипцовый захват: схватывает мелкие предметы согнутым указательным и находящимся в противопоставлении большим пальцами.

Перцептивный возраст

Новорожденный:

реагирует неудовольствием на сильные световые и звуковые раздражители.

Конец 1-го месяца:

прослеживает глазами красную погремушку в обе стороны на 45°.

Конец 2-го и 3-го месяца:

а) прослеживает глазами красную погремушку от одного до другого угла глаза;

б) на звук колокольчика реагирует остановкой взгляда или прекращением движений (внутреннее сосредоточение).

Конец 4-го месяца:

рассматривает игрушку в своей руке.

Конец 5-го месяца:

поворачивая голову, ищет источник шума (шуршащую бумагу).

Конец 6-го месяца:

прослеживает взглядом упавшую вниз игрушку.

Конец 7-го и 8-го месяца:

пытается взять предмет, который может достать, только изменив положение тела.

Конец 9-го месяца:

воспринимает кубик, вложенный в коробку, и достает его.

Конец 10-го и 11-го месяца:

а) специально бросает предметы;

б) дотрагивается указательным пальцем до деталей предметов.

Конец 12-го месяца:

а) вытягивает желаемую игрушку за шнур;

б) кидает диски в маленькую коробочку.

Возраст активной речи

Новорожденный:

а) кричит при неудовольствии;

б) активное сосание.

Конец 1-го месяца:

вокализации между «а» «э», часто соединенные с «х» (а, э, эхэ, хэ).

Конец 2-го месяца:

гортанные звуки: е-хе, ек-хе, е-ррхе.

Конец 3-го месяца:

а) первые цепочки согласных звуков;

б) цепочки р-р-р.

Конец 4-го месяца:

а) «в»-подобные звуки;

б) губно-смычные звуки (м, б);

в) взвизгивания, смех.

Конец 5-го месяца:
ритмические слоговые цепочки.

Конец 6-го и 7-го месяца:
«болтовня»: ряд следующих друг за другом разнообразных отчетливых слогов меняющейся высоты и громкости.

Конец 8-го месяца:
«шепот».

Конец 9-го месяца:
отчетливое удвоение слогов.

Конец 10-го месяца:
диалог: громкое правильное повторение знакомых слогов.

Конец 11-го и 12-го месяца:
первые осмысленные слоги.

Возраст понимания речи

Конец 10-го месяца:
по словесной инструкции ищет знакомое лицо или предмет, поворачивая голову.

Конец 11-го месяца:
реагирует на запреты, прерывая свою деятельность.

Конец 12-го месяца:
следует простым инструкциям.

Социальный возраст

Новорожденный:
успокаивается, когда его берут на руки.

Конец 1-го месяца:
задерживает взгляд на человеческом лице.

Конец 2-го месяца:
фиксирует двигающееся лицо и прослеживает его взглядом.

Конец 3-го месяца:
«социальная улыбка».

Конец 4-го и 5-го месяца:
смеется в голос, когда его веселят (комплекс «оживления»).

Конец 6-го месяца:
воспринимает различно знакомых и незнакомых.

Конец 7-го месяца:
прослеживает деятельность ухаживающего лица.

Конец 8-го месяца:
радостно реагирует на игру «в прятки» за мебель.

Конец 9-го и 10-го месяца:
отчетливо различает посторонних.

Конец 11-го и 12-го месяца:
дает ухаживающему лицу предмет, если об этом просят словом или жестом.

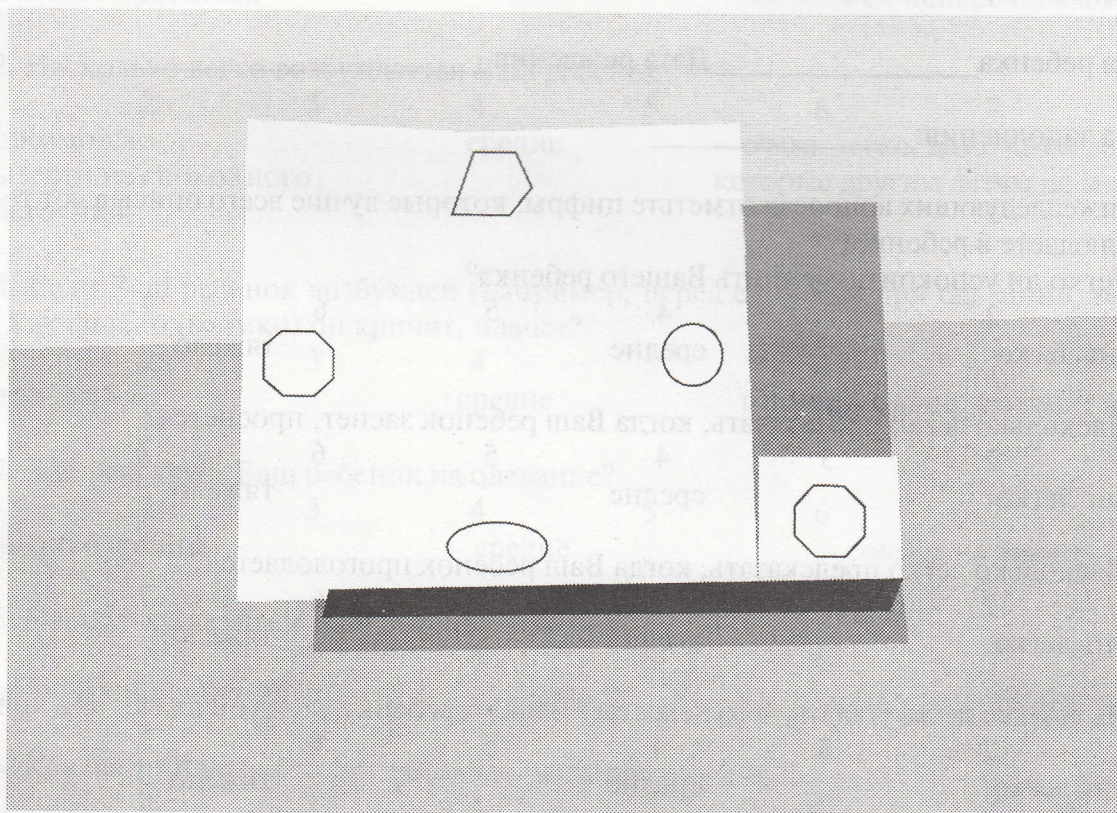
**Мюнхенская функциональная диагностика развития (от 1 до 3 лет),
развитие ручной моторики (возраст ручной умелости)**

- 8* — 10,5 — обнимает, заключая в кольцо рук.
- 8,5 — 11 — стучит двумя кубиками друг о друга, горизонтально соприкасая их.
- 9 — 11,5 — схватывает мелкие предметы двумя пальцами, выпрямленным указательным и большим.
- 9,5 — 12,5 — схватывает мелкие предметы двумя пальцами, согнутым указательным и большим.
- 10 — 13 — возит вперед и назад автомобиль за веревочку.
- 10,5 — 13,5 — листает страницы книги.
- 11 — 14,5 — бросает два диска в коробочку.
- 11,5 — 15 — вставляет две палочки в углубления на доске.
- 12 — 15,5 — изображает точки и галочки на листе бумаги.
- 12,5 — 16 — вращает винтовую крышку на бутылочке.
- 13 — 17 — надевает два кольца на пирамидку.
- 13,5 — 17,5 — оставляет штрихи на бумаге.
- 14 — 18 — берет третий кубик руками, в которых уже находится по кубику в каждой.
- 15,5 — 20 — вставляет шнур в отверстие.
- 16 — 21 — рисует штриховые линии с закругленными концами.
- 17 — 22 — укладывает две деревянные палочки в прямоугольную коробочку, разворачивая их по ее длине.
- 18 — 23 — удерживает в течение 2 с в каждой руке по два кубика.
- 19,5 — 25 — рисует плоские спирали.
- 21 — открывает винтовую крышку и достает из баночки два сахарных драже.
- 22 — 28 — вращает ручку игрушечной музыкальной шарманки.
- 23 — 30 — нанизывает бусины.
- 24 — 31 — рисует круглые спирали.
- 25 — 32 — открывает и закрывает винтовую крышку.
- 26 — 34 — строит башню из 8 кубиков.
- 28 — 36 — может выполнить повторные стригущие движения ножницами.
- 29 — 38 — разрывает бумажную полоску двумя руками, руки движутся при этом в разные стороны («к себе» и «от себя»).
- 30 — 39 — имитирует движения пишущего человека.
- 31 — 40 — скатывает «колбаски» из пластилина.
- 32 — 42 — может срисовать горизонтальную линию.
- 33 — 43 — изображает замкнутый круг.

* — месяцы жизни (корректированный возраст).

ПРИЛОЖЕНИЕ Б

Тест «Интеллект в картинках», субтест «Сходство», фрагмент работы с демонстрацией стимульного материала



ПРИЛОЖЕНИЕ В

Опросник детского темперамента — Bates (1987), ICQ — Infant Characteristics Questionnaris

«Как я воспринимаю ребенка»

Имя ребенка _____ Дата рождения _____

Дата заполнения: _____

В нижеследующих вопросах отметьте цифры, которые лучше всего описывают то, что Вы наблюдаете в ребенке

1. Легко ли успокоить, утешить Вашего ребенка?

1	2	3	4	5	6	7
очень легко			средне			тяжело

2. Насколько легко предсказать, когда Ваш ребенок заснет, проснется?

1	2	3	4	5	6	7
очень легко			средне			тяжело

3. Насколько легко предсказать, когда Ваш ребенок проголодается?

1	2	3	4	5	6	7
очень легко			средне			тяжело

4. Насколько легко угадать, чего недостает Вашему ребенку, когда он плачет или кричит?

1	2	3	4	5	6	7
очень легко			средне			тяжело

5. Как часто (в среднем) в течение дня Ваш ребенок бывает возбужден и беспокоен?

1	2	3	4	5	6	7
никогда			5—6 раз			почти постоянно

6. Много ли, по сравнению с другими, Ваш ребенок кричит, капризничает?

1	2	3	4	5	6	7
много реже,			так же			значительно больше
чем большинство других детей						

7. Как реагировал Ваш ребенок на свое первое купание?

1	2	3	4	5	6	7
очень позитивно			нейтрально			очень негативно
или попеременно						

8. Как реагировал Ваш ребенок впервые на предложенную пищу с ложки?

1	2	3	4	5	6	7
тотчас стал есть			не слишком охотно			очень негативно

9. Как обычно реагирует Ваш ребенок на незнакомого человека?

1	2	3	4	5	6	7
без смущения			выжидающе, но без страха		боязливо, пугливо-отвергающе	

10. Как обычно реагирует Ваш ребенок на незнакомую обстановку?

1	2	3	4	5	6	7
без смущения			выжидающе, но		боязливо, пугливо-отвергающе	

11. Насколько хорошо Ваш ребенок привыкает к новому (например, к ситуациям 7–10)?

1	2	3	4	5	6	7
в конце концов начинает нравиться			по-разному		в конце концов становятся непереносимыми	

12. Насколько легко возбуждается Ваш ребенок?

1	2	3	4	5	6	7
невозможно вывести из спокойного состояния			средне		очень легко, даже из-за вещей, которые другим детям не мешают	

13. Если Ваш ребенок возбужден (например, перед едой или при одевании, пеленании), как сильно (громко) он кричит, плачет?

1	2	3	4	5	6	7
тихо/слабо			средне		громко/сильно, выходит из себя	

14. Как реагирует Ваш ребенок на одевание?

1	2	3	4	5	6	7
охотно одевается			средне		совсем не любит	

15. Насколько активен Ваш ребенок обычно?

1	2	3	4	5	6	7
очень тихий, спокойный			средне		очень живой, верткий	

16. Как часто Ваш ребенок улыбается, довольно лепечет?

1	2	3	4	5	6	7
почти постоянно			средне		почти никогда	

17. Какое настроение преобладает у Вашего ребенка?

1	2	3	4	5	6	7
все время довольный, радостный			разное, среднее		много хнычет, часто недоволен	

18. Какое удовольствие Ваш ребенок получает от игр с ним?

1	2	3	4	5	6	7
большое, очень их любит			среднее		любит их значительно меньше, чем другие дети	

19. Насколько охотно позволяет Ваш ребенок держать себя на руках или на коленях?

1	2	3	4	5	6	7
совсем не хочет, предпочитает свободу движений			по-разному		очень охотно, хотел бы, чтобы его все время держали	

20. Как реагирует Ваш ребенок на изменения в распорядке дня или прерывание режимных моментов, например, на приход гостей или выезд с ним куда-нибудь?

1	2	3	4	5	6	7
очень хорошо			средне		очень негативно, сильно	
приспосабливается					возбуждается	

21. Насколько легко предугадать, когда Ваш ребенок будет нуждаться в смене пеленок?

1	2	3	4	5	6	7
очень легко			средне		очень тяжело	

22. Насколько ровное настроение у Вашего ребенка?

1	2	3	4	5	6	7
очень уравновешен			средне		постоянно меняется	

23. Насколько сильно восхищен Ваш ребенок, когда кто-нибудь играет или говорит с ним?

1	2	3	4	5	6	7
сильно воодушевлен			средне		совсем не в восторге	

24. Как вы думаете, насколько Ваш ребенок был бы «сложным» для другой матери?

1	2	3	4	5	6	7
очень легкий в уходе			средне		очень сложный	

25. Сколько внимания требует Ваш ребенок, помимо кормления, пеленания, купания?

1	2	3	4	5	6	7
очень мало			средне		достаточно	

26. Как часто Ваш ребенок играет сам с собой, в то время когда Вы заняты другими делами?

1	2	3	4	5	6	7
почти все время		иногда, очень по-разному			почти никогда, не может играть один	

27. Как реагирует Ваш ребенок на ограничения движений (например, посаженный в детское креслице, стульчик и т. п.)?

1	2	3	4	5	6	7
очень хорошо, ему это нравится			ему все равно, иногда сердится		ему это не нравится, он протестует	

28. Насколько охотно ласкается Ваш ребенок, насколько охотно он льнет, если Вы его нежно обнимаете, держите на руках?

1	2	3	4	5	6	7
очень охотно почти всегда			средне по-разному		очень неохотно, чаще всего отклоняется	

29. Как часто Ваш ребенок просыпается ночью, кричит и при этом его трудно успокоить?

1	2	3	4	5	6	7
почти каждую ночь		нередко, при определенных обстоятельствах			практически никогда	

30. Как Вы оцениваете развитие Вашего ребенка?

1	2	3	4	5	6	7
лучше, чем дети его возраста			в большинстве областей так же, как дети его возраста		во многих областях еще не так хорошо, как дети его возраста	

31. Как часто болеет Ваш ребенок?

1	2	3	4	5	6	7
очень часто, почти все время			в среднем так же как другие дети		практически не бывает больным	

ПРИЛОЖЕНИЕ Г

Вопросник «Социальная сеть» (Lips, Bloom, Barnett) Maternal Self-Confidence Scale

Имя _____ Дата рождения _____

Сегодняшняя дата _____

Высказывания, приведенные в этом листе, относятся к ощущениям, которые иногда испытывает мать, ухаживающая за ребенком. Вспомните, какие чувства Вы испытывали в прошедшие две недели, и отметьте те графы, которые им наиболее соответствуют.

Абсолютно
верно

Абсолютно
неверно

	1	2	3	4	5	6
1. Я спокойна и расслаблена, когда нахожусь вместе со своим ребенком						
2. Я чувствую себя нервной и неуверенной, когда занимаюсь ребенком						
3. Я думаю, что у меня нет достаточного терпения в обхождении с ребенком						
4. Мне кажется, что матерью быть очень просто						
5. Я впадаю в панику, когда мой ребенок начинает кричать						
6. Я не уверена, являюсь ли я такой матерью, какой я должна быть						
7. Материнские обязанности я выполняю не особенно хорошо						
8. Я уверена, что я могу научиться хорошо воспитывать моего ребенка						
9. При уходе за ребенком я чувствую себя неловкой, неуклюжей						
10. Я отношусь к такого типа женщинам, которые могут быть хорошими матерями						
11. Другие люди считают, что я — хорошая мать						
12. В целом, я чувствую себя как мать уверенно и полностью доверяю себе						

	1	2	3	4	5	6
13. Иногда мне кажется, что ответственность, связанная с материнством, это — больше, чем я в состоянии перенести						
14. Я очень тревожусь о том, делаю ли я все лучшим образом для моего ребенка						
15. Я горжусь тем, как я могу успокоить моего ребенка при его возбуждении						
16. Я знаю, что я могу многому научить моего ребенка						
17. Обычно я понимаю, чего хочет мой ребенок, когда он кричит						
18. Материнство нередко требует больше энергии, чем та, которой я располагаю						
19. Когда я рядом с ребенком, у меня появляется желание быть сильной и обеспечить ему защиту						
20. С того времени, как я стала матерью, у меня чувство, как будто бы я значительно чаще нездорова						
21. Многие мои подруги и знакомые — лучшие матери, чем я						
22. Я нуждаюсь в постоянных советах по уходу за моим ребенком						
23. Быть матерью — значительно сложнее, чем я могла себе представить						
24. Я думаю, что я — хорошая мать						
25. Нет никого, кто бы действительно нуждался во мне						
26. Я всегда могу положиться на помощь моей семьи. Они помогут мне, если я действительно буду в них нуждаться						
27. У меня есть друзья, которых радуют те же занятия, что и меня						
28. Я не думаю, что люди с моей работы/ мои соседи знают и ценят меня						
29. Есть люди, которым я доверяю и к которым я могу обратиться со своими проблемами						

Положительная самооценка в роли матери: 1, 4, 8, 10, 12, 16, 19, 24, в том числе:

Понимание сигналов ребенка: (15), 17

Отсутствие понимания сигналов ребенка: 5

Негативная самооценка: 2, 3, 6, 7, 9, 18, 20, 21, 22, 23

Тревожность: 13, 14

Депрессивные высказывания: 25

Отсутствие поддержки: 28

(Социальное) Принятие со стороны друзей, соседей, сотрудников: 11, 27, 29

Поддержка семьи: 26