Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
**«Институт коррекционной педагогики
Российской академии образования»**

ХРЕСТОМАТИЯ

ИЗУЧЕНИЕ, ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С КОМПЛЕКСНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ

XX век

Москва, 2022

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Институт коррекционной педагогики Российской академии образования»

Изучение, воспитание и обучение детей с комплексными нарушениями (XX век)

ХРЕСТОМАТИЯ

МОСКВА
Институт коррекционной педагогики РАО
2022

УДК 376.3
ББК Ч454.0+74.540
Д 38

Составители
Басилова Т.А., Головчиц Л.А., Жигорева М.В.,
Переверзева М.В., Саломатина И.В.

Д 38 Изучение, воспитание и обучение детей с комплексными нарушениями (XX век) : Хрестоматия / Т.А. Басилова, Л.А. Головчиц, М.В. Жигорева, М.В. Переверзева, И.В. Саломатина. – М.: ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики РАО», 2022. – 532 с.

ISBN 978-5-907436-63-3

Впервые в истории отечественной дефектологии подготовлена хрестоматия, в которой в систематизированном виде представлены основные достижения XX века в области клинико-психолого-педагогического изучения, воспитания и обучения детей с комплексными нарушениями. В хрестоматию включены материалы научных статей и фрагменты методических пособий, в настоящее время недостаточно известных широкому кругу читателей. В ней также представлена краткая информация о ведущих ученых и практиках, чья деятельность способствовала созданию в XX веке системы воспитания и обучения детей, имеющих сочетание сенсорных, интеллектуальных, двигательных нарушений.

Материалы хрестоматии предназначены студентам, магистрантам, аспирантам дефектологических, психологических, педагогических факультетов вузов; будут полезны педагогам, психологам, работающим с детьми с комплексными нарушениями, а также слушателям курсов повышения квалификации и переподготовки. Книга может быть широко использована в процессе знакомства с учебными дисциплинами, направленными на изучение, образование и реабилитацию лиц с комплексными нарушениями.

УДК 376.3
ББК Ч454.0+74.540

© ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики
Российской академии образования», 2022

ISBN 978-5-907436-63-3

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ 7

ХРОНОЛОГИЧЕСКАЯ ТАБЛИЦА ПУБЛИКАЦИЙ 12

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ 16

ЧАСТЬ 1. КЛИНИКО-ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ ИЗУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМИ СЕНСОРНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ 25

Бертынь Г.П.	Этиологическая классификация синдромальных форм слепоглухоты 26
Бертынь Г.П.	Сложная структура дефекта у детей, матери которых перенесли краснуху 41
Бертынь Г.П.	Клиническая характеристика глухих детей со сложным дефектом 51
Бертынь Г.П. *Певзнер М.С.* *Мареева Р.А.*	Синдром Маршалла и Ушера – наследственные формы слепоглухоты (клинико-психолого-педагогическое изучение) 66
Бертынь Г.П. *Розанова Т.В.*	Клинико-психологическое изучение глухих детей со сложным дефектом. Сообщение 2 81
Блюмина М.Г.	Распространенность, этиология и некоторые особенности клинических проявлений сложных дефектов 90
Ван Дайк Я.	Подход к обучению и диагностике детей с множественными сенсорными нарушениями 106
Донская Н.Ю.	Особенности познавательной деятельности учащихся вспомогательных классов школ слабослышащих 122
Катаева А.А. *Басилова Т.А.* *Гончарова Е.Л.*	О некоторых аспектах изучения психического развития слепоглухих детей, потерявших слух и зрение на разных этапах онтогенеза 131

Лубовский В.И. Психологические проблемы диагностики аномального развития детей 147

Лукашева И.Д. Наследственные формы сложного дефекта интеллекта и зрения 151

Мастюкова Е.М. Клиническая диагностика в комплексной оценке психомоторного развития и прогноза детей с отклонениями в развитии 161

Мастюкова Е.М. Современные проблемы дифференциальной диагностики аномалий психического развития у детей.... 173

Мастюкова Е.М. Переслени Л.И. Певзнер М.С. Исследование структуры интеллектуальных нарушений у детей с церебральным параличом 189

Мастюкова Е.М. Московкина А.Г. Ранняя диагностика некоторых синдромальных форм сложного дефекта, включающего психическое и речевое недоразвитие и специфические особенности поведения 201

Мещеряков А.И. Как формируется человеческая психика при отсутствии зрения, слуха и речи..... 207

Певзнер М.С. Бертынь Г.П. Мареева Р.А. Комплексное изучение детей со сложными сенсорными дефектами..... 222

Певзнер М.С. Бертынь Г.П. Мареева Р.А. Клинико-психолого-педагогическое изучение умственно отсталых детей с глубокими нарушениями зрения и слуха..... 237

Певзнер М.С. Молчановская И.В. Давыдов В.А. Клинико-психолого-педагогическая характеристика умственно отсталых учащихся с глубокими поражениями зрения 249

Розанова Т.В. Методы психолого-педагогического изучения глухих детей со сложным дефектом. Сообщение 1..... 259

Трубникова Н.М. Нарушения речи у младших школьников с детским церебральным параличом и олигофренией 271

Фишман М.Н. Электроэнцефалографическое исследование слепоглухих детей 281

ЧАСТЬ 2. ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМИ СЕНСОРНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ 289

Басилова Т.А. Предпосылки ролевой игры у слепоглухонемого ребенка 290

Басилова Т.А. Американская программа обучения навыкам повседневной жизни детей со сложным сенсорным дефектом 299

Басилова Т.А. Американская программа обучения основам научных знаний для детей со сложными сенсорными нарушениями 309

Браун Н. Психологические факторы принятия себя родителями слепоглухонемых детей 327

Гончарова Е.Л. Формирование базовых компонентов читательской деятельности у детей с глубокими нарушениями зрения и слуха 336

Григорьева Л.П. Роль перцептивного обучения в преодолении последствий зрительной депривации у детей при глубоких нарушениях зрения и слуха 350

Заречнова Е.А. Формирование повествовательной речи у слепоглухих учащихся старших классов 359

Ипполитова А.Г. К вопросу формирования произношения у слепоглухонемых детей 367

Мареева Р.А. Работа со слепоглухими учащимися над арифметической задачей 378

Мареева Р.А. Воспитание и обучение слепоглухонемого ребенка в условиях семьи 386

Мещеряков А.И. Опыт обучения детей, страдающих множественными дефектами 396

Пашенцева Л.В. Формирование словесной речи у слепоглухонемых детей на первоначальном этапе обучения 406

Саломатина И.В. Программа сенсорного развития детей с грубыми множественными нарушениями 419

Скороходова О.И. К вопросу об эстетическом восприятии и представлениях у слепоглухих 432

Соколянский И.А. О восприятии устной речи слепоглухонемыми при помощи кожного анализатора 441

Соколянский И.А. Усвоение слепоглухонемым ребенком грамматического строя словесной речи 447

Соколянский И.А. Обучение слепоглухонемых детей 454

Чулков В.Н. Социально-бытовая ориентация как специальный принцип обучения слепоглухих детей..... 470

Чулков В.Н.
Апухтина А.Д.
Басилова Т.А.
Васина Г.В. Программа по социально-бытовой ориентации для слепоглухих детей 477

Ярмоленко А.В. Начальный период обучения слепоглухонемых..... 508

ЗАКЛЮЧЕНИЕ..... 528

СОСТАВ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ..... 530

БЛАГОДАРНОСТИ..... 531

ВВЕДЕНИЕ

Определение современных подходов к образованию детей с комплексными нарушениями не может быть эффективным без анализа исторически сложившихся научных представлений об особенностях психического развития, методах воспитания и обучения лиц данной категории.

Цель данной хрестоматии – представить основные достижения отечественной дефектологии XX века в области изучения, воспитания и обучения детей с комплексными нарушениями.

Термин «комплексные нарушения» предполагает сочетание двух и более первичных нарушений у одного ребенка, в одинаковой степени определяющих структуру аномального развития и трудности его социальной адаптации и обучения. При комплексных нарушениях вариативно сочетаются первичные сенсорные, двигательные, речевые, интеллектуальные нарушения, вызванные поражением нескольких функциональных систем организма. Каждое нарушение существует в этом комплексе с характерными для него вторичными расстройствами и имеет различную степень

выраженности, что чрезвычайно усложняет общую структуру дефекта, затрудняет его компенсацию, соответственно отражается на психическом развитии детей данной категории и вызывает трудности их социальной адаптации. В качестве синонимов на разных этапах развития специальной педагогики использовались различные термины – «сложный дефект; сложные, сочетанные, комбинированные, комплексные, множественные нарушения». Вопросы терминологии в области изучения и образования лиц, имеющих сочетанные нарушения, представлены в работах В.И. Лубовского, Е.М. Мастюковой, А.В. Ярмоленко, И.А. Соколянского, В.Н. Чулкова.

Более века психологические и педагогические исследования в области комплексных (сложных) нарушений ограничивались работами, связанными со слепоглухотой. Отечественная история обучения и воспитания слепоглухих детей тесно связана с историей благотворительной помощи детям с выраженными формами умственной отсталости в Российской империи и успехами других стран в обучении слепоглухих. В 1894 г. Е.К. Грачева впервые организовала приют для глубоко умственно отсталых детей в Санкт-Петербурге, среди первых ее воспитанников была слепоглухонемая девочка с тяжелым нарушением движений. Е.К Грачева стала одним из активных инициаторов организации для слепоглухих детей специального обучения, всячески способствуя организации в 1909 г. «Общества попечения о слепоглухих в России», а при нем приюта для обучения и воспитания таких детей. После революции 1917 г. и до Второй мировой войны небольшие группы слепоглухих детей обучались в Ленинграде и Харькове. Один из основателей отечественной системы обучения слепоглухих, И.А. Соколянский, организовав школу для слепоглухих в Харькове в начале 20-х гг. XX века и продолжив индивидуальное обучение слепоглухих детей в Москве, в НИИ дефектологии АПН СССР, разработал теоретическую и методическую основу их обучения. Слепоглухих в Ленинградской группе наблюдала А.В. Ярмоленко, и именно она стала автором первой монографии «Очерки психологии слепоглухонемых», главу из которой мы представляем в этой хрестоматии.

Традиции И.А. Соколянского и А.В. Ярмоленко были продолжены в лаборатории обучения и воспитания слепоглухонемых детей Института дефектологии АПН СССР А.И. Мещеряковым, О.И. Скороходовой, Р.А. Мареевой, А.Г. Ипполитовой, Г.В. Васиной, Л.В. Пашенцевой, Е.Л. Гончаровой, Т.А. Басиловой, В.Н. Чулковым, Е.А. Заречновой, М.В. Жигоревой, И.В. Са-

ломатиной, А.В. Апухтиной и др. В изучении слепоглухих приняли участие такие ведущие специалисты, как М.С. Певзнер, М.Г. Блюмина, Г.П. Бертынь и М.Н. Фишман. Возможности изучения и обучения детей со сложным сенсорным нарушением расширились после открытия в 1963 г. детского дома для слепоглухих в подмосковном Загорске (ныне Сергиев Посад). Активизация международных контактов способствовала публикации на русском языке работ Яна Ван Дайка, Нормана Брауна, статьи которых представлены в данной хрестоматии.

В хрестоматию также включены научные статьи по проблемам изучения детей с нарушениями слуха, имеющих другие первичные нарушения. В 70-80 гг. прошлого столетия в НИИ дефектологии АПН СССР были развернуты комплексные клинико-психолого-педагогические исследования глухих и слабослышащих школьников, испытывающих повышенные трудности в обучении по программам для школ глухих (Г.П. Бертынь, Н.Ю. Донская, М.С. Певзнер, Т.В. Розанова). Анализ показателей познавательного развития, учебной деятельности и поведения этой группы школьников выявил наличие разных возможностей в обучении, зависящих от структуры и выраженности нарушений. Были исследованы различные варианты сочетания глухоты с первичной умственной отсталостью, недостатками зрения, нарушениями опорно-двигательного аппарата и дана клинико-психолого-педагогическая характеристика этих групп детей. Для обозначения сочетания различных первичных нарушений чаще всего использовался термин «сложный дефект». Авторами были разработаны и описаны принципы и методы психологического обследования, направленного на раскрытие структуры психической деятельности детей при разных сочетаниях первичных дефектов. На основе данных этих исследований были сформулированы клинико-психолого-педагогические рекомендации по вопросам медицинского наблюдения, воспитания и обучения глухих детей со сложным дефектом. Эти исследования выявили многообразие первичных дефектов у детей с нарушенным слухом, их сложную взаимосвязь и взаимообусловленность, определяющую значительное своеобразие психического развития. Это позволило заключить, что в случаях комплексных нарушений отдельные дефекты сохраняют особенности этологии, но при этом возникает новая структура сложного дефекта.

В хрестоматию включены работы И.Д. Лукашевой, М.С. Певзнер, И.В. Молчановской, И.В. Давыдова, в которых рассматриваются сочетан-

ные нарушения интеллекта и зрения генетической природы, дана клинико-психолого-педагогическая характеристика умственно отсталых учащихся с глубоким поражением зрения.

Особую группу среди всего контингента детей с комплексными нарушениями составляют дети, в структуре которых нарушения опорно-двигательного аппарата сочетаются с различными первичными нарушениями слуха, зрения, речи, интеллекта, в результате чего образуется сложная иерархическая структура комплексного нарушения, детерминирующая наличие особых образовательных потребностей. Сочетание детского церебрального паралича с речевыми, интеллектуальными нарушениями является препятствием для освоения пространства, развития мышления, коммуникации, социализации. В русле обозначенной проблемы в хрестоматии предлагаются работы Е.М. Мастюковой, Л.И. Переслени, М.С. Певзнер, Н.М. Трубниковой, знакомство с материалами которых позволит будущим специалистам глубже рассмотреть структуру сложных нарушений, расширить представления об особенностях психического развития детей при сочетании детского церебрального паралича, интеллектуальных, речевых нарушений. Полученные сведения являются основой для определения оптимальной тактики организации коррекционно-развивающего процесса.

Хрестоматия состоит из двух разделов. В первом разделе внимание уделено вопросам клинико-психолого-педагогического изучения развития детей с комплексными нарушениями, что продиктовано стремлением глубже рассмотреть структуру комплексных нарушений и полнее раскрыть особенности психического развития детей данной категории.

Во втором разделе представлены работы, в которых освещены теоретические и организационно-методические подходы к воспитанию и обучению детей с комплексными нарушениями, основанные на результатах клинико-психолого-педагогического изучения данной группы лиц.

Публикации каждого из разделов для удобства поиска расположены в алфавитном порядке по фамилиям авторов. Для более полного представления об авторах, внесших значительный вклад в проблему изучения, воспитания и обучения лиц с комплексными нарушениями, представлены краткие биографические сведения. Для их подготовки были использованы материалы архива и музея Института коррекционной педагогики Российской академии образования «Прошлое в лицах», опубликованные биографические статьи и воспоминания.

Текстам хрестоматии предшествует хронологическая таблица, в которой отражена последовательность публикации материалов по годам, что позволит читателям проанализировать ход становления и развития системы помощи детям с комплексными нарушениями. Точные библиографические данные содержатся в сносках к статьям.

Все работы публикуются в авторской редакции. В некоторых статьях авторами представлены списки литературных источников, на которые они ссылаются в своих текстах.

Знакомство с представленными в хрестоматии работами известных ученых даст возможность читателям проанализировать и обобщить сложившийся в XX веке опыт изучения, воспитания и обучения детей с комплексными нарушениями, будет способствовать овладению специальными знаниями в области оказания квалифицированной помощи детям данной категории, ориентированной на максимальную реализацию потенциальных возможностей их развития.

ХРОНОЛОГИЧЕСКАЯ ТАБЛИЦА ПУБЛИКАЦИЙ

АВТОРЫ	НАЗВАНИЕ СТАТЬИ
	1957
Соколянский И.А.	О восприятии устной речи слепоглухонемыми при помощи кожного анализатора
	1959
Соколянский И.А.	Усвоение слепоглухонемым ребенком грамматического строя словесной речи
	1961
Соколянский И.А.	Обучение слепоглухонемых детей
Ярмоленко А.В.	Начальный период обучения слепоглухонемых
	1968
Мещеряков А.И.	Как формируется человеческая психика при отсутствии зрения, слуха и речи
	1970
Мещеряков А.И.	Как формируется человеческая психика при отсутствии зрения, слуха и речи
	1971
Мареева Р.А.	Работа со слепоглухими учащимися над арифметической задачей
	1973
Ипполитова А.Г.	К вопросу формирования произношения у слепоглухонемых детей
Мещеряков А.И.	Опыт обучения детей, страдающих множественными дефектами
	1974
Мареева Р.А.	Воспитание и обучение слепоглухонемого ребенка в условиях семьи

	1978
Донская Н.Ю.	Особенности познавательной деятельности учащихся вспомогательных классов школ слабослышащих
	1979
Певзнер М.С. *Бертынь Г.П.* *Мареева Р.А.*	Комплексное изучение детей со сложными сенсорными дефектами
	1980
Певзнер М.С. *Бертынь Г.П.* *Мареева Р.А.*	Клинико-психолого-педагогическое изучение умственно отсталых детей с глубокими нарушениями зрения и слуха
	1983
Басилова Т.А.	Предпосылки ролевой игры у слепоглухонемого ребенка
Пашенцева Л.В.	Формирование словесной речи у слепоглухонемых детей на первоначальном этапе обучения
Певзнер М.С. *Молчановская И.В.* *Давыдов В.А.*	Клинико-психолого-педагогическая характеристика умственно отсталых учащихся с глубокими поражениями зрения
	1985
Бертынь Г.П.	Этиологическая классификация слепоглухоты
	1986
Лукашева И.Д.	Наследственные формы сложного дефекта интеллекта и зрения
	1987
Фишман М.Н.	Электроэнцефалографическое исследование слепоглухих детей
	1988
Бертынь Г.П. *Певзнер М.С.* *Мареева Р.А.*	Синдром Маршалла и Ушера – наследственные формы слепоглухоты
Мастюкова Е.М.	Современные проблемы дифференциальной диагностики аномалий психического развития у детей
Мастюкова Е.М. *Переслени Л.И.* *Певзнер М.С.*	Исследование структуры интеллектуальных нарушений у детей с церебральным параличом
Трубникова Н.М.	Нарушения речи у младших школьников с детским церебральным параличом и олигофренией

	1989
Бертынь Г.П.	Сложная структура дефекта у детей, матери которых перенесли краснуху
Блюмина М.Г.	Распространенность, этиология и некоторые особенности клинических проявлений сложных дефектов
Лубовский В.И.	Психологические проблемы диагностики аномального развития детей
	1990
Ван Дайк Я.	Подход к обучению и диагностике детей с множественными сенсорными нарушениями
Катаева А.А. *Басилова Т.А.* *Гончарова Е.Л.*	О некоторых аспектах изучения психического развития слепоглухих детей, потерявших слух и зрение на разных этапах онтогенеза
	1991
Чулков В.Н.	Социально-бытовая ориентация как специальный принцип обучения слепоглухих детей
	1992
Розанова Т.В.	Методы психолого-педагогического изучения глухих детей со сложным дефектом. Сообщение 1
	1993
Бертынь Г.П. *Розанова Т.В.*	Клинико-психологическое изучение глухих детей со сложным дефектом. Сообщение 2
	1994
Басилова Т.А.	Американская программа обучения навыкам повседневной жизни детей со сложным сенсорным дефектом
Басилова Т.А.	Американская программа обучения основам научных знаний для детей со сложными сенсорными нарушениями
Апухтина А.Д. *Басилова Т.А.* *Васина Г.В.* *Чулков В.Н.*	Программа по социально-бытовой ориентации для слепоглухих детей
	1995
Гончарова Е.Л.	Формирование базовых компонентов читательской деятельности у детей с глубокими нарушениями зрения и слуха
Заречнова Е.А.	Формирование повествовательной речи у слепоглухих учащихся старших классов

1996

Мастюкова Е.М.	Клиническая диагностика в комплексной оценке психомоторного развития и прогноза детей с отклонениями в развитии
Мастюкова Е.М. *Московкина А.Г.*	Ранняя диагностика некоторых синдромальных форм сложного дефекта, включающего психическое и речевое недоразвитие и специфические особенности поведения

1997

Браун Н.	Психологические факторы принятия себя родителями слепоглухонемых детей
Григорьева Л.П.	Роль перцептивного обучения в преодолении последствий зрительной депривации у детей при глубоких нарушениях зрения и слуха

1998

Бертынь Г.П.	Клиническая характеристика глухих детей со сложным дефектом
Саломатина И.В.	Программа сенсорного развития детей с грубыми множественными нарушениями

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Басилова Татьяна Александровна – кандидат психологических наук, профессор кафедры специальной психологии и реабилитологии Московского государственного психолого-педагогического университета. Известна как автор ряда работ по истории обучения слепоглухих детей в России, исследователь теоретико-методологических подходов к воспитанию и обучению слепоглухих детей научной школы И.А. Соколянского и А.И. Мещерякова. Т.А. Басилова – автор учебников и пособий, большого количества статей по вопросам диагностики, воспитания и обучения слепоглухих детей, воспитания детей раннего возраста со сложными нарушениями развития в семье. Наиболее известные работы: «История обучения слепоглухих детей в России» (2015); «Как помочь малышу со сложным нарушением развития (в соавторстве с Н.А. Александровой, 2008), редактор и соавтор учебника «Тифлосурдопедагогика» (2019) и др.

Бертынь Галина Петровна (1933-2013) – кандидат медицинских наук, более 30 лет работала врачом и научным сотрудником в НИИ дефектологии АПН СССР (в настоящее время ФГБНУ «ИКП РАО»), где занималась изучением детей с сенсорными и сложными сенсорными нарушениями, вела научную работу в секторе клинического и нейрофизиологического изучения аномальных детей под руководством М. С. Певзнер, вместе с которой проводила клинические исследования сложных нарушений в Детском доме для слепоглухонемых детей в Загорске (Сергиевом Посаде), в Головеньковском доме-интернате для слепых и слабовидящих умственно отсталых детей в Тульской области. При самом активном участии Г. П. Бертынь были написаны научные работы, описывающие многообразие этиологии и клинической картины заболеваний, приводящих к осложненной глухоте и слепоглухоте.[1]

---

[1] Портал психологических изданий PsyJournals.ru — https://psyjournals.ru/psyclin/2013/n4/Basilova_full.shtml [Памяти Г. П. Бертынь - Клиническая и специальная психология - 2013.Том. 2, № 4]

Блюмина Марина Генриховна (1925 - ?) – генетик, кандидат медицинских наук, доктор психологических наук. Много лет работала старшим научным сотрудником в секторе клинического и нейрофизиологического изучения аномальных детей НИИ дефектологии АПН СССР. Вместе с В.П. Эфроимсоном являлась автором книги «Генетика олигофрении, психозов и эпилепсии» и множества научных статей по проблемам этиологии нарушенного развития у детей, одним из авторов сборника научных трудов «Наследственные формы олигофрении и других аномалий развития у детей» (1983). Широкую известность получила ее статья «Распространенность, этиология и некоторые особенности клинических проявлений сложных дефектов» (1989), в которой она представила классификацию сложных дефектов с учетом их этиологии, четкое определение сложного дефекта, его отграничение от первичных и осложненных нарушений.

Венгер-Катаева Александра Абрамовна (1923-2004) – доктор психологических наук. Вся ее профессиональная деятельность связана с НИИ дефектологии АПН СССР, где она многие годы занималась проблемами изучения, воспитания и обучения детей раннего и дошкольного возраста с нарушениями в развитии. Самыми известными ее работами являются: «Обучение глухих дошкольников изобразительной деятельности» (1972); «Отбор детей в специальные дошкольные учреждения» (в соавторстве с Г.Л. Выгодской, Э.И. Леонгард, 1972); «Дошкольная олигофренопедагогика» (в соавторстве с Е.А. Стребелевой, 1988). Последним местом ее работы стала лаборатория обучения и воспитания слепоглухих детей НИИ дефектологии АПН СССР, где она принимала активное участие в исследовательских проектах по изучению детей со сложными нарушениями.

Ян ван Дайк (1937-2018) – один из наиболее известных в мире исследователей в области изучения детей со сложными сенсорными нарушениями. Автор двух первых монографий, вышедших на английском языке об изучении детей с синдромом врожденной краснухи. В течение 23 лет являлся директором диагностического центра и отделения для слепоглухих при Институте для глухих в Сент-Михельсгестель (Школа Рафаила, Нидерланды), преподавал в университете г. Утрехта. Особое внимание в научных исследованиях уделял вопросам психолого-педагогической диагностики лиц с сенсорными и множественными нарушениями, про-

блемам взаимодействия со взрослым, общения и речи ребенка с комбинированными сенсорными нарушениями. Разработанные Я. ван Дайком теоретические и практические подходы к диагностике и воспитанию детей с врожденными сложными сенсорными нарушениями по-прежнему востребованы и актуальны.[2]

Гончарова Елена Львовна – доктор психологических наук, более 40 лет проработала в НИИ дефектологии АПН СССР, где прошла путь от младшего научного сотрудника до руководителя отдела научных исследований. Большая часть ее работ посвящена проблеме обучения чтению и читательскому развитию детей со слепоглухотой и лиц с другими нарушениями развития. Самые известные ее монографии в этой области: «Педагогическая реконструкция ранних этапов читательского развития (по материалам изучения и обучения слепоглухих детей)» (2009) и «Слепоглухой ребенок и книга» (2018). Она также является редактором и соавтором учебника «Тифлосурдопедагогика» (2019) и соавтором двух методических пособий, написанных совместно с тифлосурдопедагогами НИИ дефектологии АПН СССР А.Я. Акшониной и Г.В. Васиной «Тексты и упражнения для уроков чтения в начальной школе слепоглухих детей: учебное пособие для слабовидящих глухих детей» (1990) и «Прочитай, подумай, ответь» (1993). Лауреат Премии Правительства РФ в области образования, вице-президент Русской ассоциации чтения.

Григорьева Лидия Петровна (1938-2015) – доктор психологических наук. В течение длительного периода работала в НИИ дефектологии АПН СССР и ИКП РАО зав. лабораторией нейро- и психофизиологического изучения детей и диагностики. Л.П. Григорьева проводила психофизиологические исследования, связанные с разработкой теоретико-методологических принципов исследований и методов компенсации нарушений перцептивно-когнитивных процессов у детей с отклонениями в развитии; психологические исследования, включающие разработку психодиагностических и обучающих методик, предназначенных для исследования

[2] Басилова Т.А., Пайкова А.М. Памяти известного нидерландского психолога Яна Ван Дайка (1937-2018) [Электронный ресурс] // Современная зарубежная психология. 2019. Том 8. № 2. С. 95–98. doi:10.17759/jmfp.2019080209

и развития когнитивных процессов у слабовидящих, частично видящих и слепоглухих детей. Под ее руководством была подготовлена книга «Дети со сложными нарушениями развития. Психофизиологические исследования» (2006), в которой представлены материалы комплексных исследований психофизиологического развития детей со сложными нарушениями.

Лубовский Владимир Иванович (1923-2017) – доктор психологических наук, профессор, академик РАО. Более сорока лет проработал в НИИ дефектологии АПН СССР, пройдя путь от аспиранта А.Р. Лурии до директора этого института. Главной темой его научных интересов до конца жизни были проблемы дифференциальной психологической диагностики нарушений развития у детей. Последние 20 лет своей жизни он посвятил организации научной и педагогической деятельности в области специальной психологии в двух московских вузах: Московском городском педагогическом университете и Московском государственном психолого-педагогическом университете. Редактор и соавтор самого популярного в нашей стране учебника «Специальная психология» (2003-2014 года издания). Самыми известными трудами В.И. Лубовского являются монографии «Развитие словесной регуляции действий у детей» (1978) и «Психологические проблемы диагностики аномального развития детей» (1989). [3]

Мастюкова Елена Михайловна (1928-2004) — врач-невропатолог, детский психоневролог и дефектолог; доктор медицинских наук, профессор; заведующая лабораторией клинико-генетического изучения аномальных детей НИИ дефектологии АПН СССР (с 1985), заведующая сектором Консультативно-диагностического центра ИКП РАО (1992—1997). Основные направления исследований — детская психоневрология и дефектология: двигательные, речевые и психические нарушения у детей с аномалиями нервно-психического развития, разработка методов их реабилитации. Участвовала в создании психодиагностических методик для детей с различными нарушениями развития, шкал количественной оценки пси-

[3] Басилова Т.А. Владимир Иванович Лубовский (1923–2017) [Электронный ресурс] // Клиническая и специальная психология. 2017. Том 6. № 4. С. 187–193. doi:10.17759/cpse.2017060412

хомоторного развития новорождённых и грудных детей, позволяющих объективировать общий уровень их развития и определить соотношение нарушенных и сохранных функций в его структуре. Автор монографий, учебных пособий и руководств для врачей, психологов, дефектологов и педагогов, а также пособий для родителей. Наиболее известны ее работы «Лечебная педагогика. Ранний и дошкольный возраст» (1997), «Физическое воспитание детей с церебральным параличом» (1991), «Специальная педагогика. Подготовка к обучению детей с особыми проблемами в развитии. Ранний и дошкольный возраст» (2003) и др.

Мареева Раиса Афанасьевна (1927-2011). Начав работу в специальном детском саду для детей с нарушением слуха, она заинтересовалась особенностями обучения и воспитания слепоглухого воспитанника и вскоре была приглашена И.А. Соколянским на научную работу в НИИ дефектологии АПН СССР. Она проработала там до ухода на пенсию, став после смерти А.И. Мещерякова заведующей лабораторией обучения и воспитания слепоглухих детей. Талантливый педагог, она многие годы руководила методической работой со слепоглухими детьми в экспериментальной группе. Много лет занималась консультированием родителей слепоглухих. Итогом этой работы стала ее книга для родителей «Воспитание слепоглухого ребенка в семье» (1979). Р.А. Мареева – автор «Проекта программы воспитания и обучения слепоглухонемых учащихся дошкольных групп, подготовительного, 1,2 классов» (1982), а затем и программ для 3-4 класса (1990). Соавтор цикла совместных с М.В. Певзнер и Г.П. Бертынь статей по комплексному изучению слепоглухих детей.

Мещеряков Александр Иванович (1923-1974) –доктор психологических наук, организатор и первый заведующий лаборатории обучения и воспитания слепоглухонемых детей НИИ дефектологии АПН СССР и экспериментальной группы при этой лаборатории. Организатор открытия в 1963 г. Детского дома для слепоглухонемых детей в Загорске (Сергиевом Посаде) и его первый научный руководитель. Эта организация с 2022 г. носит название ГБСУ СО МО «Семейный центр имени А.И. Мещерякова». Под руководством А.И. Мещерякова в 1971 г., был начат эксперимент по обучению четырех слепоглухих студентов в МГУ. Самой известной рабо-

той А.И. Мещерякова является монография «Слепоглухонемые дети. Развитие психики в процессе формирования поведения» (1974).

В 1981 году за создание научной системы обучения слепоглухих детей он посмертно был награжден Государственной премией СССР.

Певзнер Мария Семеновна (1901-1989) – кандидат медицинских наук, доктор педагогических наук (по психологии). За свою долгую жизнь М.С. Певзнер работала во многих медицинских организациях, но большая часть ее научной биографии связана с НИИ дефектологии АПН СССР, где она работала и врачом, и научным сотрудником, а с 1960 г. по 1973 г. заведовала сектором клинического и нейрофизиологического изучения аномальных детей. В 1959–1960 гг. Марией Семеновной подготовлена монография «Дети – олигофрены», в которой была представлена научно обоснованная классификация олигофрении по осложненности, заложившая основу понимания высокой частоты встречаемости осложненной умственной отсталости при поражении центральной нервной системы. В последние годы работы ее деятельность была посвящена комплексному клинико-психолого-педагогическому изучению слепоглухих детей. По ее инициативе вышел целый цикл научных статей, совместных с Г.П. Бертынь, Р.А. Мареевой, Т.А. Басиловой, посвященных этой проблеме.

Розанова Татьяна Всеволодовна (1928-2008) –доктор психологических наук, профессор. С 1958 по 1991 гг. являлась одним из ведущих научных сотрудников НИИ дефектологии АПН СССР, заведовала лабораторией сурдопсихологии. С 1991 г. Т.В. Розанова продолжила свою трудовую деятельность в Учебно-методическом центре по проблемам опеки, попечительства и социально-педагогической реабилитации детей и подростков «Детство» в должности главного специалиста. В этот период она консультирует детей со сложным дефектом; одновременно пишет раздел «Дети с нарушениями слуха» в учебное пособие «Специальная психология» под ред. В.И. Лубовского и руководит апробацией разработанных ею диагностических методик для обследования детей с нарушениями развития. Диапазон проблем, изучением которых занималась Т.В. Розанова, обширен. Это не только вопросы памяти и мышления глухих детей школьного возраста, но и проблемы более широкого значения: психиче-

ское развитие глухих детей, методы диагностики детей с нарушениями развития, сложный дефект и многие другие. Была одним из редакторов и основных авторов учебника «Психология глухих детей» (1971; 2006). Известна также ее монография «Развитие памяти и мышления глухих детей» (1978), книга «Развитие способностей глухих детей в процессе обучения» (1991) с ее участием и под ее редакцией.

Скороходова Ольга Ивановна (1911-1982) – потеряла зрение в 8 лет, а в 14 лет окончательно потеряла слух. Среднее образование получила в Школе-клинике слепоглухонемых в Харькове под руководством И.А. Соколянского. С 1944 года жила в Москве, где продолжала учиться под руководством своего учителя. С 1947 г. и до конца жизни работала научным сотрудником в НИИ дефектологии АПН СССР. В 1947 году вышла её книга «Как я воспринимаю окружающий мир», которая вызвала исключительный интерес к дефектологии и психологии слепоглухих. В 1954 году книга была дополнена второй частью и опубликована под названием «Как я воспринимаю и представляю окружающий мир», в 1972 году дополнена и издана под названием «Как я воспринимаю, представляю и понимаю окружающий мир». При полном отсутствии зрения и слуха О.И. Скороходова создала ряд научных работ, затрагивающих проблему развития, воспитания и обучения слепоглухих детей.[4]

Соколянский Иван Афанасьевич (1889-1962) – выпускник естественно-исторического отделения педагогического факультета Психоневрологического института и Мариинских курсов для учителей глухонемых в Петербурге, кандидат педагогических наук, профессор. Один из организаторов специального образования на Украине в первые годы Советской власти, в том числе и «Опытного детского дома для слепоглухонемых» в Харькове, где под его руководством обучалось от 3 до 9 тотально слепоглухих детей. С 1939 г. Иван Афанасьевич переезжает в Москву и посту-пает на работу в Научно-практический институт специальных школ (будущий НИИ дефектологии), где продолжил изучение и обучение глухих и слепоглухих детей до конца жизни. Самыми известными его публи-

[4] Клиническая и специальная психология 2012. №1. URL: http://psyjournals.ru/psyclin

кациями в этой области стал цикл статей, опубликованных уже после его смерти в сборнике, посвященному его памяти «Обучение слепоглухонемых детей» (1962). В 1981 году за создание научной системы обучения слепоглухих детей он посмертно был награжден Государственной премией СССР.

Чулков Валерий Николаевич (1939-1997) – кандидат психологических наук. С 1968 г. работал в НИИ дефектологии АПН СССР, а с 1981 по 1996 гг. возглавлял лабораторию изучения и воспитания слепоглухих детей, с 1992 г., ставшую лабораторией содержания и методов обучения детей со сложной структурой дефекта. Под его руководством создавались современные программы обучения слепоглухих детей, которые с успехом используются в практике обучения слабовидящих глухих и слепоглухих детей. Именно он стал инициатором разработки нового направления в обучении детей со сложными сенсорными нарушениями – социально-бытовой ориентации. Под его руководством многие годы велась научно-практическая работа в Загорском (Сергиево-Посадском) детском доме для слепоглухих детей и в экспериментальной группе слепоглухих детей в Москве. В течение многих лет он представлял Россию в исполнительном комитете Международной ассоциации по обучению слепоглухих. Он написал ряд интересных статей по проблемам обучения детей со сложным сенсорным нарушением, из которых можно особо отметить главу «Развитие и образование детей со сложными нарушениями развития» в книге «Специальная педагогика» под редакцией Н.М. Назаровой (2000).[5]

Ярмоленко Августа Викторовна (1900-1972) – выпускница Педагогического института социального воспитания нормального и дефективного ребенка Психоневрологической академии по психолого-рефлексологическому факультету в 1924 г., доктор психологических наук, профессор. Научные интересы А.В. Ярмоленко были связаны с моторным и речевым развитием детей, с особенностями развития осязания. Но особое место в ее научной работе занимала проблема психологии слепоглухих. С 1923 г.

[5] https://museum.ikprao.ru/

она вела эпизодические, а с 1934 г. – систематические наблюдения за слепоглухими воспитанниками ленинградской группы. Материалы наблюдений за развитием этих детей и анализ отечественной и зарубежной литературы, посвященной слепоглухоте, стали основой многих научных работ А.В. Ярмоленко в области психологии. Итогом этой работы стала монография «Очерки психологии слепоглухонемых» (1961). Эта фундаментальная работа в течение десятилетий представляла собой важное учебное пособие для многих поколений психологов и дефектологов.

[6] Портал психологических изданий PsyJournals.ru — https://psyjournals.ru/vspu_psychology/2020/n4/Sorokin.shtml [Научное наследие А. В. Ярмоленко в пространстве современной дефектологии и психологии дизонтогенеза (к 120-летию со дня рождения).

ЧАСТЬ 1

Клинико-психолого-педагогическое изучение детей со сложными сенсорными нарушениями

Г. П. Бертынь

ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ СЛЕПОГЛУХОТЫ[7]

Выделение так называемых синдромальных форм слепоглухонемоты является вопросом чрезвычайно важным и сложным как в теоретическом, так и особенно в практическом отношении. Выбор адекватных методов коррекции состояний при этом сложном виде аномального развития, темп и методы педагогических воздействий тесно связаны с вопросами диагноза, особенностями структуры дефекта и прогноза. При этом необходимо иметь в виду, что описание синдромальных форм к настоящему времени еще не завершено. Особенно плодотворными были исследования последних лет, в основном зарубежных ученых, проводимые в содружестве специалистов разных профилей – педиатров, генетиков, психологов, отиатров, офтальмологов и биохимиков.

В настоящее время с этиологической точки зрения следует выделять шесть групп слепоглухонемоты.

I. Наследственно обусловленные синдромы, включающие нарушения зрения и слуха.

II. Наследственные синдромы с нарушением слуха, сочетающиеся с экзогенно обусловленными нарушениями зрения.

III. Наследственные дефекты зрения в сочетании с экзогенными формами нарушений слуха.

IV. Слепоглухота, обусловленная независимым наследованием дефектов слуха и зрения.

V. Экзогенно обусловленные нарушения зрения и слуха.

VI. Этиологически неясные наблюдения.

---

[7] Печатается по изданию: Дефектология. 1985. № 5. С. 14-20.

Рассмотрим каждую из выделенных групп.

Выделение так называемых синдромальных форм слепоглухонемоты является вопросом чрезвычайно важным и сложным как в теоретическом, так и особенно в практическом отношении. Выбор адекватных методов коррекции состояний при этом сложном виде аномального развития, темп и методы педагогических воздействий тесно связаны с вопросами диагноза, особенностями структуры дефекта и прогноза. При этом необходимо иметь в виду, что описание синдромальных форм к настоящему времени еще не завершено. Особенно плодотворными были исследования последних лет, в основном зарубежных ученых, проводимые в содружестве специалистов разных профилей – педиатров, генетиков, психологов, отиатров, офтальмологов и биохимиков.

В настоящее время с этиологической точки зрения следует выделять Выделение так называемых синдромальных форм слепоглухонемоты является вопросом чрезвычайно важным и сложным как в теоретическом, так и особенно в практическом отношении. Выбор адекватных методов коррекции состояний при этом сложном виде аномального развития, темп и методы педагогических воздействий тесно связаны с вопросами диагноза, особенностями структуры дефекта и прогноза. При этом необходимо иметь в виду, что описание синдромальных форм к настоящему времени еще не завершено. Особенно плодотворными были исследования последних лет, в основном зарубежных ученых, проводимые в содружестве специалистов разных профилей – педиатров, генетиков, психологов, отиатров, офтальмологов и биохимиков.

В настоящее время с этиологической точки зрения следует выделять шесть групп слепоглухонемоты.

I. Наследственно обусловленные синдромы, включающие нарушения зрения и слуха.
II. Наследственные синдромы с нарушением слуха, сочетающиеся с экзогенно обусловленными нарушениями зрения.
III. Наследственные дефекты зрения в сочетании с экзогенными формами нарушений слуха.
IV. Слепоглухота, обусловленная независимым наследованием дефектов слуха и зрения.
V. Экзогенно обусловленные нарушения зрения и слуха.
VI. Этиологически неясные наблюдения.

Рассмотрим каждую из выделенных групп.

I. Наследственно обусловленные синдромы, включающие нарушения зрения и слуха

По литературным источникам известно много форм слепоглухоты (Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980; и др.). При комплексном клинико-генеалогическом и психолого-педагогическом изучении детей и взрослых с глубокими нарушениями зрения и слуха выделены наблюдения с синдромами Ушера, Маршалла и Альпорта.

Синдром Ушера. Сочетание глухоты с пигментным ретинитом было описано в 1858 г. F. Graefe. В 1914 г. S. Usher провел наиболее значительное документально подтвержденное исследование этого синдрома и подчеркнул его генетическую природу. Синдром Ушера характеризуется врожденной (от умеренной до резко выраженной степени) нейросенсорной потерей слуха с вестибулярной гипофункцией и медленно прогрессирующим пигментным ретинитом. У некоторых больных могут наблюдаться умственная отсталость и поздние психозы. Распространенность синдрома Ушера среди детей с глубокой глухотой достигает от 3 до 10% (M. Vernon, 1959; G. Fraser, 1964; и др.). Рассчитано, что один из 100 людей является носителем гена синдрома Ушера (Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980). У гетерозигот могут быть выявлены: отсутствие реакции на вращение и повышение порога темповой адаптации или негрубое снижение остроты зрения.

Диагноз пигментного ретинита, установленный офтальмологом при офтальмоскопии, должен быть подтвержден электроретинографией, электроокулографией, исследованием поля зрения и определением способности к темповой адаптации (Л. Кацнельсон и др., 1981).

К сожалению, до сих пор не существует методов эффективного лечения синдрома Ушера. Дети в большинстве своем начинают обучение в школах для глухих, реже – для слабослышащих. Снижение остроты зрения у них диагностируется поздно. Испытывая затруднения в учебе, они, как правило, попадают в группу стойко неуспевающих. Между тем своевременное выявление у них пигментного ретинита, прогрессирующего до практической слепоты снижения зрения, и в соответствии с этим создание адекватных педагогических условий предотвращают возможность стрессового состояния, возникающего в связи с потерей зрения у глухого человека, и способствуют более полной социальной реабилитации таких людей.

Существует несколько классификаций синдрома Ушера, которые свидетельствуют о клиническом и генетическом полиморфизме синдрома

(R. Hauschild, E. Hauschild, 1980; и др.). Так, S. Davenport, G. Omenn (1977) выделили четыре генетические формы синдрома Ушера, установив тем самым его генетическую гетерогенность.

При первой форме у пробанда отмечается врожденная глухота, а пигментный ретинит с прогрессирующим снижением остроты зрения выявляется в 10-12 лет. Вестибулярные нарушения при этом типе синдрома отсутствуют. Около 90% случаев врожденной глухоты с пигментным ретинитом относится к первой форме синдрома Ушера.

Вторая форма характеризуется глубокой врожденной глухотой, а пигментный ретинит с прогрессирующим снижением зрения и сужением полей зрения выявляется в конце подросткового возраста или несколько позже (15-17 лет), вестибулярные реакции нормальны или не резко снижены. К этой форме синдрома относится около 10% наблюдений.

Третья форма отличается прогрессирующей (до глухоты) потерей слуха и пигментным ретинитом со снижением остроты зрения, выявляющимися в подростковом возрасте. Эта форма синдрома Ушера встречается редко.

Авторы считают, что первые три формы синдрома наследуются по аутосомно-рецессивному типу, но, по-видимому, обусловлены разными рецессивными генами.

Четвертая форма по клиническим проявлениям сходна со второй, но передается в семьях по рецессивному Х-сцепленному типу. Клинические проявления синдрома отмечаются только у мужчин. Женщины – носительницы мутантного гена в Х-хромосоме, как правило, внешне здоровы.

Третья и четвертая формы синдрома Ушера составляют менее 1% всех случаев.

Проведенный нами анализ особенностей болезней подтверждает предлагаемую S. Davenport и G. Omenn классификацию синдрома. Под нашим наблюдением находится 9 больных с синдромом Ушера. Из них первая форма заболевания диагностирована у 5 человек, вторая – у 2, третья – у 1, четвертая – также у 1. В семьях с повторными случаями болезни у всех пораженных наблюдалась одна и та же форма клинических проявлений. Это обстоятельство подтверждает предположение о наличии четырех различных генетических форм синдрома Ушера.

Синдром Маршалла. В семье, описанной D. Marshall (1958), у 7 человек в четырех поколениях был выявлен синдром, включающий дефект в виде седловидного носа, врожденной или юношеской катаракты, миопии и нейросенсорной глухоты.

При синдроме Маршалла у больных отмечается характерное лицо с маленьким носом, запавшим переносьем, вывернутыми вперед, несколько недоразвитыми ноздрями, резкой гипоплазией средней трети лица. Кроме того, характерно укорочение рук и ног. Нарушение зрения может быть обусловлено врожденной миопией высокой степени, а также врожденной или юношеской катарактой. Иногда у больных наблюдается отслойка сетчатки. У части больных может быть также умственная отсталость (Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980).

В настоящее время описано более 100 случаев синдрома Маршалла (I. Helin, U. Jodal, 1981; и др.). Анализ клинических проявлений позволяет рассматривать этот синдром как одно из наследственных заболеваний соединительной ткани (М.А. Берглезов, Е.М. Меерсон, М.Л. Моин, 1981; и др.).

Мы наблюдали 8 больных с синдромом Маршалла. У части из них нарушения психического развития были обусловлены двойным сенсорным дефектом и имели черты, типичные для детей с врожденными или рано выявившимися глубокими нарушениями зрения и слуха. В двух случаях отмечена олигофрения.

Анализ генеалогических данных в 4 семьях подтвердил аутосомно-доминантный тип наследования, в трех случаях можно предположить, что синдром у пробанда обусловлен новой доминантной мутацией, так как все его родственники были здоровы. Анамнестические и семейные данные об одном из больных отсутствуют.

Синдром Альпорта. В 1927 г. A. Alport впервые изучил родословную семьи, в которой 16 человек в трех поколениях страдали прогрессирующей нейросенсорной глухотой и выраженной почечной недостаточностью. К настоящему времени имеются многочисленные литературные данные, посвященные описанию клинических вариантов синдрома (Л.П. Белинская с соавт., 1979; S. Wasser et al., 1980; Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980; M. Gubler et al., 1981; В.И. Козырь с соавт., 1981; А.В. Брыдун, 1981; Г. Щекина с соавт., 1982; и др.). Частота синдрома составляет около 1% среди лиц с наследственной глухотой. Считается, что он передается в семьях по аутосомно-доминантному типу с более тяжелым поражением мужчин (H. Simmonds et al., 1982; и др.). Нейросенсорные нарушения слуха чаще всего выявляются в первом или втором десятилетии жизни и постепенно нарастают (Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980), реже наблюдается врожденная глубокая глухота (L. Johnssom et al., 1981; H. Gould, 1982). Почечная патология груба; выделяются два клинических варианта: один из них подобен гломерулонефриту со злокачественным течением,

второй – пиэлонефриту. Второй тип отмечается преимущественно у женщин и характеризуется длительным течением и более благоприятным прогнозом. Примерно у 10% больных синдромом Альпорта наблюдается также глазная патология, чаще в виде катаракт. Интересные данные приводят R. Ueda et al. (1978) о случаях синдрома Альпорта с нарушениями зрения, обусловленными пигментным или беспигментным ретинитом. Z. Chodorowski et al. (1979) описана семья, в которой отмечалось сочетание синдрома Альпорта с олигофренией. Остальные авторы не изучали состояние интеллекта у пробандов (не ставили задачей исследования) либо оценивали его как нормальное.

К настоящему времени в отечественной и зарубежной литературе имеются данные о более чем 200 больных с синдромом Альпорта. При этом синдроме имеются также и изменения со стороны соединительной ткани (Б.А. Кобринский, 1978; В.П. Казначеев с соавт., 1980; и др.).

Под нашим наблюдением находится 5 детей с диагнозом синдрома Альпорта: 3 мальчика и 2 девочки. У 4 из них отмечались врожденные нейросенсорная глухота и катаракта. В одном наблюдении в раннем возрасте выявилась прогрессирующая тугоухость, а в 5-летнем возрасте – прогрессирующее снижение зрения, завершившееся к 12 годам тотальной слепотой; изменения мочи в виде альбуминурии, гематурии отмечались с рождения и не носили прогрессирующего характера. Анализ родословных подтвердил аутосомно-рецессивный тип наследования. В ряде семей у родственников пробандов I и II степени родства имелись глухота и выраженная почечная патология, хотя дефектов зрения у них не наблюдалось. Таким образом, синдром Альпорта генетически гетерогенен.

II. Наследственные синдромы с нарушением слуха, сочетающиеся с экзогенно обусловленными нарушениями зрения

При анализе данных клинико-генеалогического и комплексного психолого-педагогического изучения детей с глубокими нарушениями зрения и слуха в ряде наблюдений можно было предположить, что сложная структура дефекта, обусловленная сочетанием наследственных синдромов с нарушениями слуха и дефекта зрения, другого происхождения. К этой группе мы отнесли следующие наследственные синдромы нарушения слуха (30 наблюдений): синдром гипофизарной карликовости с нейросенсорной глухотой (2 наблюдения); синдром Джервелла (1 на-

блюдение); синдром нейросенсорной глухоты и диабета (синдром Ольстрема?) (5 наблюдений); синдром Пендреда (3 наблюдения); синдром «Леопарда» (2 наблюдения); синдром генерализованного шиповидного гиперкератоза, общего облысения и врожденной нейросенсорной глухоты (1 наблюдение); синдром атопического дерматита по типу ихтиоза с нейросенсорной глухотой (1 наблюдение); синдром артогриппозной аномалии рук с нейросенсорной глухотой (5 наблюдений); синдром Норри (1 наблюдение); синдром кератоконуса, голубых склер, слабости связок и проводящей глухоты (2 наблюдения); доминантная врожденная резко выраженная нейросенсорная глухота (6 наблюдений); синдром жаберных свищей с нейросенсорной глухотой (1 наблюдение). Глубокие нарушения зрения были во всех случаях обусловлены другими причинами. К этому выводу мы пришли в результате анализа анамнестических и клинико-генеалогических данных.

Перенесенные детьми в первые месяцы после рождения отчетливые экзогении (сепсис, менингоэнцефалит, тяжело протекающая двусторонняя пневмония) могли привести к поражению органа зрения. У 12 больных отмечались изменения на глазном дне в виде атрофии зрительных нервов, вызванной, вероятно, внутричерепной гипертензией; у 22 больных выявлена катаракта обоих глаз, у 6 – миопия высокой степени с альтернирующим косоглазием, у 2 – гиперметропия высокой степени.

В качестве примера рассмотрим случай синдрома глухоты с преаурикулярными ямками, сочетающегося с катарактой.

В 1974 г. M. Melnik et al. сообщили о семье, в которой отец и трое детей имели сходное поражение в виде смешанной глухоты, обусловленной дефектом слуховых косточек (стремени) и гипоплазией структур внутреннего уха, сочетающейся с шейными фистулами. В 1979 г. J. Desnos et al. обобщили имеющийся по данному синдрому материал (всего 20 наблюдений). Синдром упомянут в каталоге Б.В. Конигсмарка и Р.Д. Горлина (1980). Состояние интеллекта у пробандов не описано. Считается, что для синдрома характерно аутосомно-доминантное наследование с варьирующей экспрессивностью.

Приведем наше наблюдение.

Сережа Б., 13 лет. Врожденная глухота; высокая миопия, сходящееся косоглазие, неполная атрофия зрительных нервов; зрение с коррекцией равно 0,08.

Сведения о развитии мальчика и об его родственниках крайне скудны. Родители мальчика и три старших сибса здоровы.

Мальчик родился глубоко недоношенным от IV беременности, 7-месячным, в белой асфиксии, вес – 1200 г, рост – 40 см. В 3 месяца перенес двустороннюю пневмонию, диспепсию, состояние было крайне тяжелым. Простудными заболеваниями болел редко. Обучение начал в детском саду для глухих детей. С 5 до 10 лет воспитывался в Загорском детском доме, в 10 лет переведен в Головеньковский детский дом.

Расторможен, импульсивен, невнимателен. Поведение мальчика в Головеньковском детском доме несколько упорядочилось, ребенок стал подчиняться режимным моментам, у него появился некоторый интерес к занятиям, он охотно выполнял посильные трудовые поручения.

Физическое состояние. Мальчик высокого роста, астенического телосложения. Справа на шее, у угла нижней челюсти, рубец звездчатой формы 3,5 × 0,2 см, слева – симметричный рубец с точечным отверстием, из которого периодически выделяется светлое содержимое. Кожа сухая. Внутренние органы без патологии.

Голова малых размеров (окружность в 13 лет – 49 см) со скошенным затылком. Низкая граница роста волос. Высокое переносье. Близко посаженные и глубоко расположенные глазные яблоки. Рот полуоткрыт, выступают верхние резцы. Недоразвитие нижней челюсти. Нёбо готическое. Зубы расположены широко.

При *неврологическом* исследовании отмечается резидуальная правосторонняя симптоматика. Походка неустойчивая. Координаторные пробы выполняет с промахиванием, адиадохокинез выше справа. Выявлено недоразвитие тонкой моторики пальцев рук. У мальчика диагностирована олигофрения в степени дебильности, глубокие нарушения зрения и слуха; правосторонняя резидуальная симптоматика; синдром незарощения первой жаберной щели.

Следует отметить, что этиологически данный случай недостаточно ясен. Можно думать, о синдроме незарощения первой жаберной дуги с глухотой, сочетающемся с катарактой и олигофренией другого происхождения. Речь может идти также о синдроме множественных пороков развития, при котором все три дефекта имеют единое происхождение. Выраженная неврологическая симптоматика, свидетельствующая о тяжести перенесенной родовой травмы и ранних инфекций, не позволяет полностью исключить экзогенную природу катаракты и олигофрении. Неполная атрофия зрительных нервов обоих глаз вызвана, вероятно, внутриутробной гипертензией (в 3 месяца тяжело перенес пневмонию, было состояние клинической смерти). Сложный дефект слуха, зрения и интеллекта у обследуемого ребенка неблагоприятен для педагогического прогноза.

III. Наследственные дефекты зрения в сочетании с экзогенными формами нарушений слуха

Детей третьей группы характеризует сочетание дефекта зрения с нарушениями слуха экзогенного происхождения. Снижение остроты слуха, причиной которого были менингоэнцефалиты, сепсис, тяжелая пневмония и применяемые в процессе лечения массивные дозы ототоксических антибиотиков. К этой группе отнесены три синдрома (6 наблюдений): синдром Марфана с нейросенсорным дефектом слуха (2); синдром наследственной атрофии зрительного нерва рецессивного типа – болезнь Бера (2) и доминантного типа глухота (1); синдром Сьегрен-Ларсена (1).

Диагностика детей этой группы представляет определенные трудности. Если глубокие нарушения зрения могут быть объяснены выявленными синдромами, то экзогенная причина нарушения слуха предполагается с известной долей вероятности, благодаря наличию в анамнезе грубых экзогений.

В связи с этим надо подчеркнуть важность проведения биохимических исследований среди детей с глубокими нарушениями зрения и слуха, особенно среди детей рассматриваемой группы, с целью выявления различных обменных нарушений и своевременного диагностирования синдромов.

IV. Слепоглухота, обусловленная независимым наследованием дефекта слуха и зрения

Для детей этой группы характерно случайное совпадение двух дефектов, наследуемых независимо друг от друга. К этой сложной с клинической точки зрения группе мы отнесли 6 наблюдений. В качестве примера рассмотрим одно из них.

У пробанда (4 года), обследованного в Институте дефектологии АПН СССР, отмечается глухота, преаурикулярные ямки и врожденная катаракта.

Постепенное снижение слуха до глухоты, диагностированной в 2 года, как показало соматическое обследование, сочеталось с преаурикулярными ямками. По поводу двусторонней врожденной катаракты ребенок перенес оперативные вмешательства в 1 год 4 месяца и в 2 года. Заключение окулиста: афакия после удаления атипичной пленчатой двусторонней катаракты, сходящееся косоглазие, нистагм, дрожание радужки,

острота зрения обоих глаз равна 0,01, при коррекции со сферическими стеклами +10,0 Д равна 0,02.

Мальчик родился от первой 6-месячной беременности, вес – 1500 г, рост – 39 см; в первые дни после рождения заболел тяжелой пневмонией, в связи с чем получал большие дозы различных антибиотиков.

При психолого-педагогическом обследовании была выявлена первичная сохранность интеллекта и эмоционально-волевой сферы.

Анализ данного случая неоднозначен, поскольку у пробанда, помимо типичного синдрома сочетания снижения слуха с преаурикулярными ямками, имеется и врожденная двусторонняя катаракта. Родословная этой семьи обнаруживает выраженную семейную отягощенность: по линии матери, вероятно, доминантно наследуемый синдром преаурикулярных ямок со снижением слуха до глухоты либо без него, а выраженные нарушения рефракции, случаи врожденной катаракты отмечены по линии отца.

Синдром сочетания глухоты и своеобразия строения в виде преаурикулярных ямок описан многими авторами как доминантно наследуемое заболевание (J. Schuller, 1929; Б.В. Конигсмарк, Р.Д. Горлин, 1980; и др.). Ни в одной из работ не отмечается наличие у обследованных катаракт. В семье пробанда по линии отца встречались лица, у которых снижение зрения было обусловлено катарактами. Между тем роль наследственных катаракт весьма велика (А.В. Хватова, 1962; и др.). Однако в оценке удельного веса наследственной катаракты существуют расхождения. Если S. Merin (1980) утверждает, что наследственные формы составляют 8,3% среди врожденных катаракт, то А.И. Каплан (1974) указывает, что этот процент достигает 48,9. Э.М. Рабинович и В.П. Бурятинская (1973) при обследовании школы для слепых и слабовидящих в г. Бельцы (МССР) за 18 лет выявили, что врожденные катаракты составляют 29,6%, при этом в 21,3% патология носит наследственный характер.

В большинстве случаев врожденные катаракты наследуются доминантно, реже встречается рецессивное наследование. Наиболее частая форма – зонулярная – наследуется по аутосомно-доминантному типу с варьирующей пенетрантностью и экспрессивностью. Реже наблюдается тональная врожденная катаракта, которая может передаваться по рецессивному и доминантному типу.

Известны исследования, в которых отмечается более частое возникновение врожденной катаракты при кровнородственных браках, что, вероятно, обусловлено гомозиготностью по рецессивным генам.

Таким образом, на основании даже краткого перечня литературы по этиологии и типу наследования катаракт видно, что к настоящему времени не существует единой точки зрения по данному вопросу.

Этиопатогенез приведенного нами наблюдения чрезвычайно сложен. Можно предположить независимое наследование у пробанда синдромальной формы нейросенсорного снижения слуха (с неполной пенетрантностью гена) и доминантной формы катаракты. Перенесенные ребенком ранние экзогении, вероятно, способствовали реализации этой «двойной» отягощенности.

V. Экзогенно обусловленные нарушения зрения и слуха

У детей пятой группы нарушения слуха и зрения обусловлены различными экзогениями. На первом месте среди них стоит краснуха. F. Fraser, J. Nora (1978) считают это заболевание причиной врожденной глухоты у 56% пациентов и врожденной катаракты у 40%. Краснуха, перенесенная матерью в первые месяцы беременности, может вызвать у родившихся живыми детей триаду Грегга. При этой синдромальной форме отмечается тяжелая врожденная глухота, рано и быстро созревающая или врожденная катаракта и врожденный порок сердца, обычно в виде незаращения межжелудочковой перегородки.

К этой группе мы отнесли 9 детей с четко подтвержденным диагнозом краснухи матери как причины триады Грегга у ребенка. Из них 2 ребенка являлись партнерами конкордантной по триаде Грегга дизиготной разнополой близнецовой пары, дискордантной по состоянию интеллекта – у девочки диагностирована олигофрения в степени дебильности. У 7 обследованных (5 девочек и 2 мальчика) вероятной причиной врожденной катаракты, глухоты, врожденного порока сердца и олигофрении являлась подтвержденная лабораторными методами исследования краснуха, перенесенная матерью на 15–30-й день беременности. При рождении дети имели низкий вес, тенденция к восстановлению роста и веса в постнатальном периоде была выражена слабо. С возрастом общее физическое недоразвитие становилось все более заметным. Эти дети очень похожи друг на друга. Череп имеет округлую, микроцефальную форму, выражена вышечная гипотония, недоразвитие половых органов. Черты лица, как правило, мелкие, глазные щели узкие, разрез глаз монголоидный, наблюдается микрофтальм, колобома радужной оболочки. Для всех характерен гипертелоризм, эпикант, нос маленький с коротким, несколько расширен-

ным основанием, рот правильно очерченный, нёбо высокое, зубы мелкие гипопластичные с заостренными коронками; верхняя челюсть несколько уплощена, нижняя – резко недоразвита, микроретрогнатия, ушные раковины мясистые, расположены низко. Трубчатые кости сформированы правильно, грудная клетка удлинена, соски широко расположены, грубо искривлены мизинцы, на ладонях – поперечная складка. У детей с кольцевой 13-й хромосомой (М.Г. Блюмина, В.С. Деминцева, О.А. Подугольникова, 1983) отмечаются однотипные внешние проявления. Только цитологическое и кариологическое исследования позволяют отдифференцировать эти внешне сходные состояния.

По различным литературным данным отечественных и зарубежных авторов известно, что не только заболевание краснухой на ранних сроках беременности вызывает появление детей со столь сложной структурой дефекта. Токсоплазмоз, тяжелый гепатит, внутриутробный сифилис, эпидемический паротит, грипп и другие инфекции могут в раннем периоде воздействия на плод обусловить возникновение у ребенка слепоглухонемоты. Следует учитывать, что ряд вредных факторов – несовместимость по группе крови матери и ребенка, резус-конфликт, тяжелое нарушение сердечной деятельности у матери и др. – могут спровоцировать имеющуюся наследственную предрасположенность и привести к формированию дефекта такой сложной структуры.

Считаем необходимым подчеркнуть, что в популяции слепоглухонемых детей большую значимость имеет время поражения плода, нежели специфичность самого повреждающего агента. По нашим данным, в отношении разбираемой здесь выборки детей с врожденными нарушениями зрения и слуха наиболее ранимыми являются 5-7-й, а также 15-20-й дни беременности. Безусловно, мы согласны с мнением многих исследователей о трудности дифференциального диагноза гено- и фенокопий.

Токсоплазмоз, подтвержденный лабораторно и перенесенный матерью в первом триместре беременности, явился причиной возникновения столь сложного дефекта, как слепоглухота, у 6 детей. Из них 2 девочки являются партнерами монозиготной близнецовой пары, конкордантной по сложному сенсорному дефекту: тотальная слепота, нейросенсорная глухота, интеллект первично не нарушен. У одной из обследованных девочек, 14 лет, отмечалась тотальная слепота, нейросенсорная тугоухость III степени, прогрессирующее снижение интеллекта (деменция). У 3 детей имелся бисенсорный дефект.

* * *

Таким образом, в результате изучения этиологии сенсорных дефектов у 140 детей и 30 взрослых с глубокими нарушениями зрения и слуха (то есть у 170 больных) получено следующее распределение по этиологическим группам: в первую группу вошло 22 человека (13,0%); во вторую – 30 (17,6%); в третью – 6 (3,5%); в четвертую – 6 (3,5%); в пятую – 22 (13,0%); в шестую – 84 (49,4%).

Из этого следует, что на данном этапе исследования не представлялось возможным установить ведущий этиологический фактор в 49,4% наблюдений. В то же время среди 84 этиологически дифференцированных случаев 62 (73,8%) составляют наследственные формы. У 1/3 этих больных выявлены моногенные синдромы, наследующиеся по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному или Х-сцепленному типу.

Проведенное исследование позволяет нам высказать предположение о достаточно большом вкладе наследственной патологии в этиопатогенез слепоглухоты. Этиологическое значение имеют также массивные и грубые экзогении, хотя специфичность их не может быть достоверно доказана.

Важно отметить, что слепоглухота характеризуется полиморфизмом клинической картины, структуры дефекта, состояния интеллекта и личностных особенностей. Различаются также характер и тяжесть поражения сенсорных систем у разных больных. Этот полиморфизм, в свою очередь, обусловливает разные подходы к социальной реабилитации слепоглухих.

Литература

Белинская Л.П., Дьяконова И.Г., Гелетка М.И., Кожемякина В.А. Синдром Альпорта // Сборник научных работ по нефрологии. Харьков, 1979.

Блюмина М.Г., Деминцева В.С., Подугольникова О.А. Аномалии аутосом у детей с нарушениями психического и физического развития // Наследственные формы олигофрении и других аномалий развития детей. М., 1983.

Брыдун А.В. Клинико-морфологические критерии диагностики наследственного нефрита у детей: канд. дисс. М., 1981.

Казначеева В.П., Лисиченко О.В., Мутина В.М., Субботин В.М. Некоторые данные клинико-морфологических изменений при наследственных заболеваниях соединительной ткани // Физиология и патология соединительной ткани. Новосибирск, 1980.

Каплан А.И. Особенности цветового зрения при основных формах детской слепоты: докт. дисс. М., 1974.

Кацнельсон Л.А., Рахмилевич А.Г., Милявская Т.И. и др. Диагностика и лечение синдрома Ушера // Вестник офтальмологии. 1981. № 3.

Кобринский Б.А. Принципы и критерии дифференциальной диагностики наследственных заболеваний соединительной ткани у детей: канд. дисс. М., 1978.

Козырь В.И., Пиндриков Л.Л., Дзюбко Н.П. Синдром Альпорта // Терапевтический архив. 1981. № 6.

Конигсмарк Б.В., Горлин В.Д. Генетические и метаболические нарушения слуха. М.: Медицина, 1980.

Певзнер М.С. Дети-олигофрены. М.: Изд-во АПН РСФСР, 1959.

Певзнер М.С., Бертынь Г.П., Мареева Р.А. Комплексное изучение детей со сложными сенсорными дефектами (Сообщение 1) // Дефектология. 1979. № 4.

Певзнер М.С., Бертынь Г.П., Мареева Р.А. Этиологическая и клиническая дифференциация слепоглухоты // Наследственные формы олигофрении и других аномалий развития у детей. М., 1983.

Рабинович Э.М., Бурятинская В.П. К вопросу о роли врожденных и наследственных заболеваний среди причин слепоты в детском возрасте: материалы IV съезда офтальмологов. М., 1973.

Хватова А.В. Об использовании положительных результатов хирургического лечения учащихся школ для слепых и слабовидящих детей для рациональной организации педагогического процесса: тезисы докладов IV научной сессии по вопросам дефектологии. М.: Изд-во АПН РСФСР, 1962.

Щекина Г.Д., Тимошенко П.А., Шидловская Г.Н. Синдром Альпорта // Здравоохранение Белоруссии. 1982. № 6.

Alport A. Hereditary familial congenital haemorrhagic nephritis. Brit. Med. J. L., 1927, № 1.

Brusis T. Gleichzetitiges Verkomen von degenerativer Inneohrschwerhorigkeit, Vestibularisstorung, beiderseitigen Ohr – und lateralen Halsfisteln dei mehreren Mitgliedern einer Familie. Laryngol. Rhind. Otol., Stuttg., 1974. № 53.

Davenport S., Omenn G. The Heterogeneity of Usher Syndrome, abstract 215. Fifth International Conference on Birth Defects, Montreal, Aug. 21-27, 1977. Montreal, 1978.

Desnos J., Larget-Peit L., Riberi P. et al. Le syndrome malformatif branchiorenal; A propos de 5 observations. Annales Oto-Laryngologie. 1979. vol. 96. № 12.

Graefe A. Exceptionelles Veshalten des Gesichtsfeldes bei pigmentartung der Netzhaut. A brecht von Graefes. Archiv. Fur klinische und experimentelle Ophthalmologie, 1858, № 4.

Gubler M., Levy M., Broyer M. et al. Alport's syndrome. A report of 58 cases and a review of the literature // Amer. J. Med. 1981. vol. 70. № 3.

Hauschild R., Hauschild E. Klinische und genetische Aspekte der Retinis pigmentosa // Folia Ophthalmol. 1980. № 3.

Helin I., Jodal U. A syndrome of congenital Hypoplasia of the alae nasi, situs inversus and severe hypoproteinemia in two siblings // J. Pediat. 1981. vol. 99. № 6.

Johnson L., Arenberg I. Cochlear abnormalities in Alport's syndrome // Arch. Otolaryngol. 1981. vol. 107. № 6.

Simmonds H., Webster D., Wilson J., Lingham S. An X-linked syndrome characterised dy hyperuricaemia, deafness and neurodevelopmental abnormalities // Lancet. 1982. № 2.

Wasser S., Theile H., Schone D., Lemme B. Stamm baumanalyse bei 2 sippen mit Alport-sundrome // Padiat. U. Grenzgeb. 1980. № 3.

Г. П. Бертынь

СЛОЖНАЯ СТРУКТУРА ДЕФЕКТА У ДЕТЕЙ, МАТЕРИ КОТОРЫХ ПЕРЕНЕСЛИ КРАСНУХУ[8]

Краснуха (Rubella) – острая инфекционная болезнь, характеризующаяся кореподобным высыпанием, незначительными катаральными явлениями со стороны верхних дыхательных путей и увеличением периферических лимфатических узлов. Заражение происходит воздушно-капельным путем, инкубационный период продолжается от 15 до 24 дней. Практически больной считается заразным с момента появления клинических симптомов болезни и в течение 5 дней от начала заболевания. После перенесенного заболевания развивается стойкий иммунитет (5).

Из всех вирусных инфекций краснуха лучше всего изучена и наиболее опасна с точки зрения ее тератогенного влияния на плод.

Принято считать, что тяжесть клинических проявлений рубеолярной эмбриопатии зависит от стадии внутриутробного развития, на которой возникла инфекция. Классическое описание синдрома рубеолярной эм-

[8] Печатается по изданию: Дефектология. 1989. № 3. С. 19-23.

бриопатии дал N. Gregg (8). При триаде Грегга отмечаются врожденные заболевания: нейросенсорная глухота, катаракта обоих глаз, порок сердца, обычно в виде незаращения межжелудочковой перегородки.

В 1985 г. M. Smith и J. Seven (12) обобщили имеющиеся в литературе данные о материнской краснухе и поражении эмбрионов и плодов. В 1963-1965 гг. в США наблюдалась эпидемия краснухи, охватившая как детское, так и взрослое население. Зарегистрировано 12,5 млн случаев заболевания краснухой, в том числе 300 тыс. у беременных. Большое число этих беременностей закончилось спонтанными абортами и мертворождениями, около 10% детей умерли в раннем возрасте. Примерно у 30 тыс. детей отмечены различные аномалии развития, низкая масса тела при рождении. Многие дети (20%), рожденные женщинами, перенесшими краснуху на I триместре беременности, имели врожденную глухоту. Нарушения слуха и различные соматические аномалии выявились и у части детей, матери которых перенесли краснуху во II триместре беременности. Частота рождения детей с нарушениями слуха в период эпидемии краснухи оказалась значительно выше, чем во все предыдущие и последующие годы.

Во Франции было проведено исследование, направленное на поиски методов диагностики внутриутробного поражения плода при краснухе и степени его выраженности (9). Обследованы 18 женщин, заболевших краснухой в ранние сроки беременности (до 24-й недели). Изучалась кровь плода на 20-й неделе беременности, в 12 случаях были выявлены специфические антитела краснухи. После рождения эти дети имели множественные врожденные пороки развития (МВПР). В 6 случаях краснуш – с малой массой тела и врожденным миокардитом.

При изучении причин аномального развития детей внутриутробной краснухе уделялось внимание как четкой экзогении. Так, T. Best и C. Best (цит. по 7) обследовали 280 детей и подростков 12-19 лет с бисенсорными нарушениями. Краснуху во время беременности перенесли матери 63 из них (22,5%). Среди этих 63 человек 8 (13%) были тотально слепыми и глухими, 7 (11%) – тотально слепыми и слабослышащими, 22 (35%) – слабовидящими и глухими, 26 (41%) – слабовидящими и слабослышащими.

E. Bleeker-Wagemakers (7) обследовано 353 умственно отсталых слепых. В работе приняли участие врачи-клиницисты, офтальмологи, аудиологии и генетики. У 25 человек (7% – 12 мальчиков и 13 девочек) причиной сложного дефекта была (диагностирована и серологически подтверждена) внутриутробная краснуха, перенесенная их матерями в первые 5 месяцев беременности. Снижение слуха разной степени отме-

чено у 18 (72%), врожденные поражения сердца – у 15 (60%), микроцефалия – у 17 (68%), тотальная слепота – у 9 (36%), слабовидение – у 10 (40%). В 6 случаях (24%) остроту остаточного зрения определить оказалось невозможно из-за выраженного интеллектуального недоразвития. При кариологическом обследовании только у одной девочки 6 лет выявлена сбалансированная транслокация между 6-й и 9-й хромосомами при кариотипе 46, XX.

J. Felding с соавторами (10) описали девочку с клиническими проявлениями, внешне сходными с характерными для рубеолярной эмбриопатии. У нее были отмечены задержка физического и психомоторного развития, микроцефалия, гипоплазия средней трети лица, гипертелоризм, эпикант, высокий лоб, сужение наружных слуховых проходов, микрофтальм, помутнение роговицы, проксимальное расположение первых пальцев кистей, врожденный порок сердца. При цитогенетическом исследовании у нее выявлена делеция дистальной части 18-й хромосомы.

Заболевание краснухой создает иммунитет (5). Однако G. Sibille с соавторами (11) приводят уникальное описание МВПР у новорожденного при реинфицировании матери вирусом краснухи: внутриутробная гипотрофия, сложный порок сердца, пороки дистальных отделов конечностей, расщелина нёба. Диагноз краснухи был подтвержден на основании следующих критериев: высокого уровня антител к вирусу краснухи у матери и новорожденного (1:1000), вирус краснухи обнаружен в моче новорожденного. Первое заболевание матери краснухой наблюдалось за три года до настоящей беременности.

В представленных работах по изучению рубеолярной эмбриопатии заслуживают внимания сходный характер и тяжесть сенсорных, интеллектуальных и соматических поражений у пробандов и среди умственно отсталых. Авторы отмечают отсутствие как прямой зависимости между тяжестью перенесенной матерью краснухи и поражением плода, так и различий по полу среди детей с краснушной эмбриопатией. В то же время многие исследователи подчеркивают необходимость проведения дифференциальной диагностики внутриутробной краснушной эмбриопатии у детей с бисенсорными дефектами от внутриутробных эмбриопатий, обусловленных другими вирусными заболеваниями (цитомегалией и др.).

Комплексное изучение врожденной краснухи, проведенное советскими учеными, показало, что патогенная активность вируса краснухи, выделенного в нашей стране, такая же, как и в приведенных зарубежных описаниях. Согласно полученным данным (1), для синдрома врожденной краснухи характерны:

- врожденные пороки сердечно-сосудистой системы (96,8%), причем чаще встречаются дефект межжелудочковой перегородки сердца и незаращение артериального протока;
- поражение органа зрения в виде врожденных катаракт, микрофтальма (84,5%);
- микроцефалия и общее психическое недоразвитие (71,8%);
- одно- или двустороннее врожденное нарушение слуха (21,9%).

У ряда больных наблюдались также поражения опорно-двигательного аппарата, пищеварительной и мочеполовой систем. Для большинства детей, перенесших внутриутробную краснуху, типичны внутриутробная гипотрофия плода с общим физическим недоразвитием.

В Институте дефектологии АПН СССР с 1971 г. нами ведется комплексное клинико-психолого-педагогическое и катамнестическое изучение лиц со сложным дефектом: бисенсорным, тройным (при котором отмечаются бисенсорные и интеллектуальный дефекты), двойным (нарушения слуха и интеллекта). Среди 348 наблюдаемых выявлено 55 человек (33 мужчины и 22 женщины) с врожденной краснухой, что в 44 случаях было подтверждено серологически, в 11 – диагноз был выставлен клинически, на основании учета характера заболевания, контакта матери с краснушными больными (по профессии педагоги, воспитатели или медицинские сестры) и того факта, что в детстве эти женщины краснухой не болели.

Возраст обследованных – от 1 до 21 года. Отмечено увеличение числа случаев рубеолярной эмбриопатии в 1983 г.: 10 человек (18,1%). Возраст первичного обследования в Институте дефектологии АПН СССР: до 3 лет – 14 человек, до 5 лет – 17, до 7 лет – 15, до 10 лет – 8, до 12 лет – 1.

Комплексное изучение включало клиническое, клинико-генеалогическое, анамнестическое, динамическое психолого-педагогическое (с участием психолога Т.А. Басиловой) обследования больных. Принимались во внимание данные динамических наблюдений родителей за ребенком, а также воспитателей и педагогов Загорского детского дома для слепоглухих детей и Головеньковского дома-интерната для глубоко умственно отсталых слепых и слабовидящих детей, где открыты группы для умственно отсталых слепоглухих детей. В обследовании участвовали также сотрудники различных лабораторий Института дефектологии АПН СССР: нейрофизиологии, аудиологии и фонетики, сурдопсихологии.

По анамнестическим сведениям установлено, что краснуху в I триместре беременности перенесли 47 женщин, во II – 5 и в III – 3. Беременность была доношена в 36 случаях (65,4%) со средней массой тела

новорожденного 2700,0 г, недоношена – в 19 случаях (34,6%), средняя масса тела ребенка – 1900,0 г. В дальнейшем развитии все дети отставали в росте и массе тела от своих сверстников, даже имеющих сенсорные дефекты, чаще болели простудными и инфекционными заболеваниями. У всех обследованных отмечены множественные врожденные пороки развития.

Только у 2 из 55 обследованных зрение было нормальным, а у 6 человек острота зрения с коррекцией равнялась 1,0. У остальных 47 детей (85,5%) выявлены различные заболевания органа зрения. У 33 (70,2%) диагностирована врожденная катаракта, у 11 детей офтальмологические диагнозы были другими: миопия или гиперметропия средней степени, микрофтальм и микрокорнеа обоих глаз, тотальное помутнение роговиц, анофтальм обоих глаз, рубеолярная ретинопатия, пигментная дистрофия сетчатки обоих глаз.

Врожденная катаракта у 15 детей сочеталась с двусторонним микрофтальмом и микрокорнеа, у 18 – с врожденным горизонтальным и ротаторным нистагмом, среди них у 2 поражение зрения было односторонним.

Удаление врожденной катаракты было произведено у 26 детей с рубеолярной эмбриопатией; у 16 – в возрасте до 2 лет, у 8 – до 3лет, у 2 – в 5 и в 7 лет. Послеоперационные осложнения в виде вторичной катаракты и сходящегося косоглазия обоих глаз развились у 9 детей, в виде микрофтальма обоих глаз и тотального бельма правого глаза – у одного, тотального помутнения роговицы обоих глаз – также у одного, микрофтальма обоих глаз – у 3 детей. Кроме того, в 5 случаях отмечены изменения на глазном дне в виде атрофии зрительных нервов. Следовательно, оперативное удаление врожденной катаракты у детей с рубеолярной эмбриопатией ввиду частых послеоперационных осложнений не привело к выраженному улучшению остроты зрения. Можно предположить, что в этом определенную роль играет длительный период отсутствия зрительной информации или выраженное снижение зрения в сенситивные периоды жизни, наиболее значимые для дальнейшего психического развития ребенка, формирования межфункциональных связей в коре головного мозга (см. 2, 6, 12).

Нарушение слуха было выявлено у 52 (94,5%) обследованных: у 43 детей (78,1%) диагностирована врожденная двусторонняя нейросенсорная глухота, у 9 (16,4%) – врожденная нейросенсорная тугоухость III степени.

Таблица

Характеристика состояния зрения, слуха, сердечно-сосудистой системы и интеллекта у 55 обследованных с рубеолярной эмбриопатией

Клинические проявления	Острота зрения с коррекцией						Число больных
	0	0,01-0,04	0,05-0,1	0,1-0,5	0,5-0.9	1,0	
Врожденные нарушения слуха: - нейросенсорная глухота - нейросенсорная тугоухость	3 1	14 3	9 1	7 1	4 2	6 1	43 9
Слух сохранен	1	-	-	1	-	1	3
Врожденные пороки сердца	6	17	9	5	3	5	45
Интеллект первично не нарушен	-	5	1	5	4	5	29
Олигофрения в степени - дебильности	3	5	4	4	1	3	20
-имбецильности	1	5	4	-	1	-	12
- идиотии	1	2	-	-	-	-	3

У всех обследованных отмечена недостаточность соединительнотканной системы в виде пупочных и пахово-мошоночных грыж, повышенной подвижности суставов, плоскостопия и т.д. У 5 мальчиков нарушено формирование половой сферы – крипторхизм. Триада Грегга – сочетание бисенсорного дефекта с врожденным пороком сердца – диагностирована у 45 (81,8%) из 55 обследованных (см. таблицу).

Олигофрения выявлена у 35 детей (63,7%): в степени дебильности – у 20 (36,3%), имбецильности – у 12 (21,8%), идиотии – у 3 (5,6%). Психическое развитие 20 детей (36,3%) укладывалось в рамки, характерные для психического развития при врожденном или раннем бисенсорном дефекте.

В неврологическом состоянии у всех обследованных детей отмечены патологические изменения, свидетельствующие об органическом пора-

жении ЦНС: резидуальная неврологическая симптоматика, которая носила преимущественно правосторонний характер; у 2 мальчиков диагностирован спастический тетрапарез; у 36 детей – микроцефалия.

Среди обследованных 9 детей были внешне очень похожи друг на друга. Их характеризовал маленький рост, чрезмерная подвижность. Черты лица были мелкими, глазные щели узкими, разрез глаз монголоидным. Отмечался микрофтальм, колобома радужной оболочки, гипертелоризм, эпикант. Нос был небольшим, клювовидной формы, с коротким, несколько расширенным основанием; рот очерчен правильно, нёбо высокое, мелкие, с заостренными коронками гипопластичные зубы, верхняя челюсть несколько уплощена, нижняя – резко недоразвита, микроретрогнатия. Ушные раковины мясистые, расположены низко. Шея короткая, часто встречаются крыловидные складки. Грудная клетка удлинена, лопатки уменьшены в размерах, выступают; характерна сутулость; соски широко расположены, мечевидный отросток часто отсутствует. Кисти рук узкие, пальцы длинные, отмечается арахнодактилия, ногти имеют форму часовых стекол, мизинцы грубо искривлены, на ладонях – поперечные складки. Трубчатые кости правильной формы. Стопа узкая, маленькая, с высоким сводом. Половые органы сформированы правильно, но у девочек наблюдается недоразвитие больших половых губ, малые срамные губы обычно имеют складчатое строение, мясистые, у мальчиков часто отмечается крипторхизм или яички малых размеров, студневидные при пальпации, находятся они в паховых каналах или у выходного отверстия пахового канала, могут быть и в мошонке. Выражена мышечная гипотония. У этих детей выявлены микроцефалия, интеллектуальная недостаточность по типу олигофрении в степени имбецильности.

Внешне, фенотипически, дети этой группы похожи на детей с кольцевой 13-й хромосомой (4).

При первом психолого-педагогическом обследовании они были чрезмерно двигательно подвижными, не владели навыками самообслуживания и средствами общения, только некоторые из них иногда пользовались непосредственным показом. Игрушки не привлекали их внимания, они либо не удерживали их в руках, либо недолго вертели, облизывали, стучали ими по столу. Не могли выполнить ни одного из предложенных заданий (собрать пирамидку, цветные стаканчики, подобрать фигуры по цвету, величине и форме – при остаточном зрении). Иногда знали мать, залезали к ней на колени, отталкивали руками экспериментатора или врача, неожиданно начинали плакать. Медицинскому осмотру сопротивлялись.

Положительной динамики в психическом развитии этих детей даже в условиях адекватного воспитания в специальном детском доме не наблюдалось. Они овладевали лишь некоторыми элементарными навыками самообслуживания. С возрастом их общее физическое недоразвитие становилось все более заметным, они продолжали оставаться двигательно активными, внимание их было «полевым». Для них были характерны различные стереотипии: раскачивания всем телом, потряхивания пальцами перед глазами, надавливания на глазные яблоки, сжимание пальцев в кулаки и т.д. Прервать эти «занятия» удавалось лишь на короткое время, дети убегали от воспитателя в угол комнаты и возвращались к излюбленному стереотипному поведению.

Кариологическое исследование удалось выполнить только в одном случае: у обследованной девочки изменений в области хромосом не выявлено; ее кариотип был 46, XX.

Электроэнцефалографическое исследование проведено только у 4 детей (один ребенок живет дома у родителей, обследование остальных 4 детей провести не удалось: они сопротивлялись, кричали, боялись самого процесса обследования). На фоне изменений по общемозговому типу на ЭЭГ обнаружены дисфункции мезодиэнцефальных структур мозга (у 3 детей), у одного ребенка, кроме того, и негрубые изменения в корковых отделах левой височной области.

Вероятно, у этих 9 детей выявлена характерная для краснушной эмбриопатии структура дефекта: специфический внешний вид, бисенсорный дефект, органическое поражение ЦНС, глубокое интеллектуальное поражение, врожденный порок сердца, своеобразное поведение. Патология органа зрения была глубокой и сходной у всех 9 детей: врожденная – обычно двухсторонняя – катаракта, микрофтальм обоих глаз, микрокорнеа обоих глаз, сходящееся косоглазие, ротаторный и горизонтальный нистагм, атрофия зрительных нервов. Оперативное удаление врожденной катаракты (4 случая) именно у этих детей привело к выраженным послеоперационным осложнениям, описанным выше.

Таким образом, в процессе динамического клинико-психолого-педагогического изучения детей со сложным дефектом, матери которых перенесли краснуху в разные сроки беременности, обнаружен широкий клинический полиморфизм. Это проявилось как в характере и степени поражения сенсорных систем (зрения и слуха), вариабельности врожденных пороков развития отдельных органов и систем, так и в органическом поражении ЦНС, интеллектуальном недоразвитии разной степени. У всех детей с рубеолярной эмбриопатией отмечен выраженный и грубый це-

ребрастенический синдром, нарушение произвольного внимания, трудности организации поведения. Исследование выявило, что при рубеолярной эмбриопатии у детей с МВПР большое место занимает глазная патология, среди которой чаще всего встречаются врожденные катаракты, микрофтальм, микрокорнеа, врожденный горизонтальный и ротаторный нистагм, различные изменения на глазном дне.

Была выделена «ядерная» группа детей с рубеолярной эмбриопатией, имеющих сходную структуру сложного дефекта и своеобразный внешний облик, а также неблагоприятный прогноз в отношении физического и психического развития.

Не обнаружено зависимости между тяжестью перенесенной матерью во время беременности краснухи и структурой дефекта у ребенка. По нашим данным, структура дефекта у детей с рубеолярной эмбриопатией была наиболее грубой, если мать перенесла краснуху в первые дни беременности, а также на 2–7-й неделе беременности. Именно это позволяет считать, что, если женщина перенесла краснуху во время беременности (особенно в I триместре), следует более категорично решать вопрос о прерывании беременности с целью реальной профилактики рождения детей со сложной структурой дефекта.

Полученные данные имеют большое значение для ранней диагностики сложного дефекта рубеолярной этиологии, для уточнения прогноза в отношении сенсорных, особенно зрительных, интеллектуальных, соматических, психических нарушений, для организации адекватного воспитания и обучения детей с краснушной эмбриопатией.

Литература

Бароян О., Володина Н., Чернова М. Опасно для будущего ребенка // Медицинская газета. 1984. 22 февраля.

Бертынь Г.П. Патология органа зрения при врожденной краснухе у детей со сложным дефектом // Вестник офтальмологии. 1987. № 6.

Бертынь Г.П. Рубеолярная эмбриопатия у детей // Педиатрия. 1988. № 2.

Блюмина М.Г., Деминцева В.С., Подугольникова О.А. Аномалии аутосом у детей с нарушениями психического и физического развития // Наследственные формы олигофрении и других аномалий развития у детей. М.: Изд. НИИД АПН СССР, 1983.

Нисевич Н.И., Учайкин В.Ф. Инфекционные болезни у детей. М.: Медицина, 1985.

Причины возникновения и пути профилактики аномалий развития у детей: сб. науч. трудов / под ред. Т.А. Власовой, М.Г. Блюминой, К.С. Лебединской. М.: Изд. АПН СССР, 1985.

Bleeker-Wagemarkers E. In the Causes of Blindness in the Mental Retarded. Bartimeushage: Doovn, The Netherlands, 1981.

Gregg N. Congenital cataract following German measles in mother // Trans. Opthalmol. Soc. Austral. 1941. Vol. 3. № 35.

Daffos F., Forestier F., Grangeot-Keros L. et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Rubella // Lancet. 1984. Vol. 2.

Felding I., Kristoffersson,,U., Sjostrom H., Noren O. Contribution to the 18-q-syndrome. A patient with del (18) (q 22. 3qter) // Clin. Genet. 1987. Vol. 31. № 4.

Sibille G., Sarda P. et all. Rubeole de reinfection et syndrome polymalformatif congenital // J. Genet. hum. 1986. Vol. 34. № ¾.

South M., Sever J. Teratogen update: The congenital rubella syndrome // Teratology. 1985. Vol. 31. № 2.

Van Dijk J. Rubella Handicapped Children. Lisse, 1982.

Г. П. Бертынь

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГЛУХИХ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМ ДЕФЕКТОМ[9]

Изучение нарушения слуха у детей привлекает внимание генетиков, клиницистов, психиатров, сурдопсихологов, сурдопедагогов очень давно как в отношении профилактики этого дефекта, так и возможного раннего его выявления, диагностирования, компенсации и коррекции. Известно, что частота нарушения слуха весьма велика (77 человек на 100 тыс. населения). Это может быть обусловлено множеством причин различного рода, как экзогенных, так и генетических. К сожалению, до настоящего времени трудно четко ответить, вызвана ли глухота перенесенными заболеваниями или имеется сочетание наследственного предрасположения с различными экзогенными факторами. Исключение составляют лишь подробно описанные в литературе определенные синдромы, тип наследования которых установлен.

Для более точного определения вероятности рождения ребенка с дефектом слуха чрезвычайно важно в каждом конкретном случае знать патогенетические и клинические особенности отдельных наследствен-

---

[9] Печатается по изданию: Дефектология. 1998. № 6. С. 9-17.

ных форм глухоты, ведь эти формы различаются по возрасту выявления нарушения слуха, типу течения, аудиологической, рентгенологической и другим характеристикам. Известно также, что так называемая *синдромальная* глухота, то есть случаи, при которых у пациента нарушения слуха сочетаются с другими нарушениями и заболеваниями, составляет только 1/3 случаев наследственной глухоты.

На глухих детей распространяется тот же спектр патологий, который встречается у всей популяции. При этом следует знать, что ряд нарушений или заболеваний у детей с проблемами слуха встречается значительно чаще, чем в среднем у остального населения. Сюда можно отнести нарушения зрения, изменения сердечной деятельности, нарушения мышечной, кожной, нервной систем, невротические проявления и другие. Достоверные объяснения этому в настоящее время отсутствуют.

Комплексное всестороннее клинико-психолого-педагогическое изучение детей с различными видами аномального развития (в том числе с нарушениями слуха) было начато и регулярно проводилось в лаборатории клинического изучения детей с аномалиями развития НИИ дефектологии АПН СССР (ныне ИКП РАО) в 1970-е годы под руководством проф. М.С. Певзнер с обязательным привлечением при необходимости (при выявлении сенсорных нарушений) сотрудников других соответствующих лабораторий данного института. Дети обследовались после обращения родителей и педагогов для уточнения диагноза, выбора метода адекватного обучения и по другим причинам. Анализ данных длительного (более 25 лет) наблюдения за этими пациентами позволяет оценить значимость влияния первоначально выявленных клинических и психологических изменений на дальнейшее интеллектуальное, психическое и физическое развитие обследованных детей с вышеперечисленными аномалиями. Учет этого опыта, в свою очередь, повышает эффективность первичной клинической диагностики.

Очень важной и практически значимой проблемой является ранняя диагностика всех имеющихся у ребенка поражений – так называемого *сложного* дефекта у глухого ребенка.

По нашим данным (а они совпадают с данными как отечественных, так и зарубежных исследователей), выявление у глухого ребенка нарушений зрения, интеллекта, своеобразия личностного развития, остаточных проявлений детского церебрального паралича (ДЦП) или нарушений мышечной системы другой этиологии, врожденного порока сердца, заболеваний почек, печени, желудочно-кишечного тракта и других поражений

различных систем организма создает своеобразие сложного дефекта, которое никак не может быть объяснено простым суммированием каждого нарушения.

Необходимо отметить особую сложность налаживания контакта с глухими родителями глухого ребенка, сбора генеалогических анамнестических сведений в таких случаях, так как привлечение для этого переводчика – постороннего лица – часто приводит к тому, что полученные данные носят практически скудный и сугубо формальный характер.

Диагноз устанавливается клиницистом на основе анализа данных динамического клинико-психолого-педагогического обследования каждого глухого ребенка со сложным дефектом. Это необходимо сделать по следующим причинам:

- для выявления своеобразия структуры дефекта и его анализа с целью организации адекватного педагогического обучения, которое, по существу, является индивидуальным;
- для уточнения состояния интеллекта ребенка в настоящем и выявления у него «зоны ближайшего развития» (по Л.С. Выготскому);
- для прогнозирования развития каждого из выявленных у ребенка нарушений;
- для использования личностных особенностей ребенка при организации его обучения;
- для объединения детей с различной структурой дефекта в один класс, если они нуждаются в сходном педагогическом обучении;
- для информирования родителей о состоянии здоровья их ребенка, перспективах его развития, возможности социальной реабилитации и адаптации, профессиональной ориентации.

Задачей настоящего сообщения является сравнительный анализ некоторых данных 5-летнего динамического безотборного клинико-психолого-педагогического обследования 52 учащихся санаторной школы-интерната для глухих детей № 65 г. Москвы, поступивших для обучения в 1 класс этой школы в 1991/92 учебном году (см. табл.).

Таблица

Динамическая клиническая характеристика глухих учащихся 1–6-х классов санаторной школы-интерната для глухих детей № 65

Диагноз	1 класс – 52 чел.	6 класс – 48 чел.
интеллект первично не нарушен	18	18
ЗПР	23	-
олигофрения	3	3
нарушения зрения	8	27
синдромальные формы	-	6
сложный дефект	-	28

Глухие дети поступали в санаторную школу-интернат для глухих детей № 65 г. Москвы из специальных детских садов или пройдя обучение на дому под руководством специалистов Московского сурдологического центра. Каждый поступающий имел заключение городской школьной медико-педагогической комиссии, работающей на базе этого центра, протокол обследования Московской медико-педагогической комиссии по отбору детей в школу для глухих детей, путевку в школу-интернат № 65 из Московского департамента образования, подписанную начальником отдела социальной защиты детства.

В 1 класс школы было принято 52 человек, из них к 6 классу осталось 48 учеников, так как 1 ребенок был переведен для продолжения обучения в школу для слабослышащих детей, 1 переведен в школу «Анис», 1 обучается по месту жительства родителей (Московская область), 1 ребенок погиб (утонул).

Диагнозы этих 52 глухих детей при поступлении в школу отражены в таблице (графа «Диагноз»). Следующая графа этой таблицы («Классы») составлена намеренно искусственно (для выделения и обсуждения отдельных проблем), поэтому не следует суммировать цифры и соотносить их с числом обследованных пациентов.

Наполняемость в санаторной школе-интернате № 65 составляла 6 человек в классе. Было сформировано 8 классов 1-го года обучения: ученики трех классов обучались по общепринятой программе школ для глухих детей, еще трех классов – по программе для глухих детей с ЗПР, и остальных двух классов – по программе школ для глухих школьников с умственной отсталостью (вспомогательные классы).

Все 52 ученика были комплексно обследованы; за ними осуществлялось динамическое клиническое, психологическое и педагогическое наблюдение в течение 5 лет обучения в школе. Некоторые результаты этого эксперимента заслуживают дополнительного обсуждения. Например, нарушение зрения в виде бисенсорного дефекта могло быть и у глухого ребенка, не имеющего нарушений интеллекта, и у умственно отсталого глухого ребенка, и у глухого ребенка со сложным дефектом. А первично ненарушенный интеллект встречался у глухого ребенка со сложным дефектом, и именно сложный дефект обусловливает трудности при его обучении.

Некоторые аспекты этого исследования, важные как с точки зрения клинициста, так и интересные и значимые для психологов и педагогов, следует рассмотреть более подробно.

Глухие дети с умственной отсталостью

С нашей точки зрения, состояние интеллекта и личностные особенности глухих детей являются наиболее важным фактором. Педагогам, работающим с детьми с проблемами слуха, известно, что у слабослышащих детей с нарушением интеллекта трудно добиться необходимого эффекта при обучении, в то же время глухой ребенок с сохранными интеллектом и личностью часто достигает таких высоких результатов при обучении, что у сурдопедагогов и родителей возникают подозрения, что, может быть, степень снижения слуха была диагностирована неверно, что у ребенка имеется слабослышание, а не глухота, или что в результате различных проводимых медицинских мероприятий наступило улучшение слуха. В то же время такие «ножницы» между негрубым снижением слуха и выраженными трудностями при обучении являются одним из важных критериев при диагностировании умственной отсталости.

Изучение олигофрении имеет большое значение как в дефектологии, так и в детской психиатрии. М.С. Певзнер (1959) относит «к олигофрении те формы слабоумия, которые возникают вследствие внутриутробных или ранних поражений центральной нервной системы и не имеют тенденции к прогредиентности. Все другие формы слабоумия, возникшие вследствие органических поражений ЦНС на более поздних этапах развития… к категории олигофрении не относятся».

В дальнейшем (1965, 1970) М.С. Певзнер была разработана классификация различных вариантов дефекта при олигофрении. Эта классификация с учетом времени поражения, локализации поражения ЦНС и

этиологии предусматривала разделение олигофрении на 5 форм: первая – неосложненная форма олигофрении характеризуется диффузным, но относительно поверхностным недоразвитием или поражением коры головного мозга; вторая форма характеризуется сочетанием диффузного недоразвития коры головного мозга с нарушением ликворообращения, сочетанием недостаточности познавательной деятельности со снижением работоспособности, с церебрастеническим синдромом; для третьей формы характерно сочетание интеллектуальной недостаточности с локальными нарушениями; четвертая форма олигофрении характеризуется недоразвитием познавательной деятельности в сочетании с психопатоподобными формами поведения, обусловленными поражением подкорковых областей мозга; пятая форма олигофрении патогенетически характеризуется сочетанием поражения коры головного мозга с недоразвитием или поражением передних лобных отделов.

Проф. Г.Е. Сухарева (1965) изучала олигофрению у детей с позиции клинической психиатрии. Основное внимание уделялось клинике олигофрении, описанию психических и соматических симптомов при отдельных клинических формах, проведению дифференциального диагноза. Предложенная ею классификация олигофрении у детей по клиническим и этиологическим особенностям, таким как, например, энзимопатические формы олигофрении, олигофрения при микроцефалии, при некоторых хромосомных аномалиях – при болезни Дауна и других описанных в то время хромосомных нарушениях; олигофрения, обусловленная токсоплазмозом и т.д., является до настоящего времени фундаментальным трудом для врачей, работающих с детьми-олигофренами, при установлении самого диагноза олигофрении, проведении дифференциального диагноза олигофрении с прогредиентными психическими заболеваниями, при назначении необходимого медикаментозного лечения.

Диагностика детей с проблемами слуха и олигофренией или умственной отсталостью, деменцией является сложной проблемой, но она возможна при длительном комплексном клинико-психолого-педагогическом обследовании. Для таких детей имеются специальные программы при обучении в специальных вспомогательных классах в школах для слабослышащих или глухих детей.

Овладевая навыками труда в школе, глухие с первой (неосложненной) формой олигофрении (по классификации М.С. Певзнер) имеют благоприятный катамнез, часто вполне социально реабилитированы, чем отличаются от глухих со сложным дефектом.

У глухих детей может быть умственная отсталость, обусловленная прогредиентными обменными нарушениями (муковисцидоз, фенилкетонурии и др.), психическими заболеваниями (шизофренией, эпилепсией), травматической энцефалопатией, опухолями мозга и т.д. К сожалению, прогрессирование умственной недостаточности приводит к необходимости вывода таких детей для обучения по индивидуальной программе на дому, отрицательному прогнозу и в отношении социальной адаптации и даже жизни.

Глухие дети с задержкой психического развития (ЗПР)

Проблема диагностирования ЗПР у глухих детей с точки зрения клинициста является сложной. Это связано с неправомерным расширением в последние годы самого клинического диагноза задержки развития, когда в группу детей с ЗПР относят и соматически ослабленных детей, и детей со своеобразием развития, обусловленными ДЦП, шизофренией, эпилепсией, минимальной мозговой дисфункцией (ММД), органическими поражениями ЦНС, акалькулией, аграфией, афазией и различными соматическими, неврологическими, психическими заболеваниями.

И врачами, и психологами, и педагогами не учитывается большая группа детей, особенно среди детей с проблемами слуха и затруднениями в обучении, с невысоким интеллектуальным развитием, обусловленным, как правило, генетическими причинами. Эти дети, не имея диагноза умственной отсталости, не могут освоить полностью программу общего школьного образования. Между тем, именно правильная диагностика позволяет обеспечить всем этим детям адекватное обучение и тем самым является эффективным профилактическим мероприятием для предупреждения асоциального поведения этих детей.

Диагностика «задержки психофизического развития» проводилась нами с позиций клинициста с учетом четко описанной проф. М.С. Певзнер этой формы нарушения развития. Как следует из данных таблицы, для обучения в школу № 65 из 52 человек с диагнозом ЗПР поступили 23 человека (44,4%), в 6 классе диагноз ЗПР уже не имел ни один ученик. Некоторые дети, поступившие в школу с диагнозом ЗПР, в результате адекватного педагогического обучения в условиях санаторной школы продолжают вполне благополучно обучаться по обычной программе школы для глухих детей. Часть этих детей в препубертатном и пубертат-

ном периодах продолжали иметь выраженные трудности при обучении, которые были обусловлены другими причинами, например, сложным дефектом, компенсированной гидроцефалией и неравномерной умственной работоспособностью, поздней диагностикой бисенсорного дефекта, утомляемостью, истощаемостью и другими нарушениями, а не ЗПР.

Глухие дети с нарушением зрения

Известно, что в процессе обучения глухого ребенка большая нагрузка падает на зрение. При изучении причин стойкой школьной неуспеваемости глухих детей (Г.П. Бертынь, Т.В. Розанова, 1980) у 51% обследованных было выявлено нарушение зрения: у большей части этих детей это оказалось единственной причиной, вызвавшей стойкую школьную неуспеваемость.

Каждый ребенок с проблемами слуха обязан находиться под тщательным регулярным динамическим наблюдением врача-офтальмолога. Офтальмологическое обследование должно быть проведено наиболее полно: определение остроты зрения с возможной корректировкой при его снижении, определение поля зрения, описание глазного дна, характеристика цветового зрения. Офтальмологические данные необходимы при диагностировании опухолей мозга, компенсированной гидроцефалии и связанного с ней церебрастенического синдрома, пигментного ретинита и связанного с ним синдрома Ушера.

Заслуживает внимания, что у половины обследованных в данной работе 52 глухих детей было выявлено нарушение зрения различной этиологии, тяжести и возможной коррекции. У большей части этих детей патология зрения носила врожденный характер и острота зрения составляла от 0,05 до 0,1-0,8. Однако, к сожалению, она была выявлена, диагностирована и по возможности скорригирована очками только в 8-10 лет, то есть тогда, когда у ребенка уже сформировалась выраженная педагогическая запущенность и стойкая школьная неуспеваемость.

Нарушение зрения в виде миопии встречается обычно с частотой до 25%, у глухих эта частота повышается до 35%.

Поздно была диагностирована у обследованных детей и достаточно грубая патология зрения в виде гиперметропии в сочетании с астигматизмом, которая требует обязательной специальной коррекции зрения, длительного тщательного динамического наблюдения.

Известно, что нарушение зрения и отсутствие коррекции даже у слышащего ребенка приводит к повышенной утомляемости, особенно умственной, к постоянным головным болям; у глухого ребенка эти нарушения выражены более грубо.

Глухие дети с нарушениями мышечной системы

В 1980-е годы получили официальный статус специальные классы для обучения глухих детей с детским церебральным параличом (ДЦП) при школах для глухих детей. Эти дети не могут обучаться в обычном классе для глухих детей из-за мышечных поражений. Их обычно не так много, чтобы при каждой школе для глухих детей каждый учебный год открывать специальный класс, поэтому на медико-педагогической комиссии в сурдологопедическом центре решают вопрос, при какой из школ г. Москвы в этом учебном году такой класс будет организован? Однако родители, если они живут рядом с той или иной школой, приводят своего ребенка для обучения в эту близлежащую школу.

Хотя дети поступают в первый класс школы для глухих детей с диагнозом «нейросенсорная глухота, ДЦП», тщательное и всестороннее клиническое обследование часто выявляет у таких детей сцепленные с глухотой нарушения костно-мышечной системы в виде, например, ОРД-синдрома, доминантной краниометафизарной дисплазии, краниодиафизарной дисплазии, синдрома Ниста и др.

Увеличивается число глухих детей со сложным дефектом, так как дети с глубокой нейросенсорной глухотой и негрубыми проявлениями ДЦП (глухие дети с выраженными проявлениями ДЦП обычно обучаются в школах для детей с ДЦП, хотя в этих школах нет классов для глухих детей) имеют также компенсированную гидроцефалию и обусловленный ею церебрастенический синдром, косоглазие, нарушения рефракции, часто в виде гиперметропического астигматизма.

При неврологическом обследовании глухого ребенка в 2-7 лет снижение у него поверхностной или глубокой чувствительности на руках или ногах практически трудно установить; к сожалению, эти нарушения могут быть точно выявлены только в 14-16 лет. Между тем, именно они часто лежат в основе трудностей при обучении письменной речи и особенно при освоении дактилологии.

Все эти нарушения в комплексе препятствуют глухому ребенку с подобной структурой дефекта успешно учиться в школе, снижают возможность социальной реабилитации и адаптации, даже когда у него нет умственной отсталости.

Синдромальные формы глухоты

При комплексном клинико-психолого-педагогическом обследовании глухих учащихся школы № 65 у 6 человек были диагностированы синдромы Альпорта, Ушера, Маршалла, Джервелла, «пегих» волос, гипофизарного субнанизма.

К настоящему времени описано более 500 синдромальных форм глухоты. Выявление, описание, диагностика новых синдромальных форм продолжается: практически каждый месяц диагностируются 2-5 новых синдромов. Четкое описание клинических проявлений, тип наследования синдрома, прогноз каждого нарушения способствуют ранней диагностике, организации адекватного процесса воспитания и обучения, более полной социальной адаптации и реабилитации таких глухих детей. Следует отметить, что иногда для диагностики синдромальной формы необходимо проведение многопланового клинического обследования, но часто диагноз ставится по комплексу внешних клинических проявлений – так происходит, например, при диагностике синдромов Ваарденбурга, Маршалла, Крузона, Тернера и др. Частота встречаемости этих синдромов среди глухих составляет 1% и более.

Глухие дети и пубертатный период

Пубертатный период (10-14 лет) часто протекает дисгармонично как у мальчиков, так и у девочек. У них падает интерес к обучению, снижается успеваемость и работоспособность, резко изменяется характер поведения (часто по психопатоподобному типу), чрезмерно повышается сексуальная активность. В этот период дети нуждаются в бережном к ним отношении, внимании, создании оптимального климата в семье и школе. По окончании пубертатного периода дети вновь становятся активными, адекватными по поведению, многие начинают учиться даже лучше, чем раньше.

Дисгармонично протекающий пубертатный период у глухих детей со сложной структурой дефекта требует иногда проведения медикаментозного лечения в виде седативной и дегидратационной терапии.

В препубертатном и пубертатном периодах развития глухих детей с синдромальными формами, при которых отмечаются внешние признаки, такие как изменения лица (при синдромах Ваарденбурга, Маршалла, «скрученных» волос, гипофизарного субнанизма) или кожи в виде ихтиоза, дерматита, витилиго, наблюдаются различные невротические проявления. У таких детей в этот период проявляются астеноневротические реакции, тики, нарушения сна, патология поведения вплоть до психопатоподобного синдрома, снижается школьная успеваемость, интерес к обучению, отказ от ответов у доски и т.п. Особенно должны тревожить родителей и педагогов суицидальные намерения, которые могут наблюдаться у таких подростков.

Глухой ребенок и семья

В процессе обучения глухих детей со сложным дефектом существенно большее значение имеют личностные особенности ребенка. Отношение в семье к глухому ребенку во многом определяют своеобразие его личностного и даже интеллектуального развития, оказывают влияние на дальнейшую судьбу ребенка, на возможность его самореализации в обществе.

Известно, что глухие избирательно вступают в брак друг с другом. Для таких супружеских пар остро встает вопрос о вероятности поражения слуха у их детей. Безусловно, глухота родителей может иметь различный характер: наследственный или экзогенно обусловленный. Но и при наследственной глухоте у обоих супругов дефект может иметь различную природу ввиду генетической гетерогенности нарушений слуха. Поэтому вероятность рождения глухого ребенка даже в таком браке колеблется от 0 до 100%. Это вызывает необходимость в каждом случае точной клинической и генетической диагностики, направленной на установление специфики синдрома и типа наследования глухоты. Только такое обследование позволяет с известной степенью приближенности оценить риск рождения глухого ребенка в этом браке.

В анамнезе глухого ребенка, так же как и в анамнезе слышащего, могут встречаться пре-, пери- и постнатальные вредности разного рода и разной степени выраженности. Глухие дети могут переносить различные заболевания, травмы в разном возрасте, и в связи с этими обстоятельствами могут быть применены различные ототоксические препараты. Однако нельзя механически считать единственной причиной снижения слуха у ребенка применение именно этих ототоксических антибиотиков,

не принимая во внимание самого заболевания, из-за которого медикаменты были применены, как бы того ни хотелось родителям и даже врачам и педагогам. При анализе причин и уточнении этиологии нарушения слуха у ребенка следует учитывать и достижения современной генетики. Так, у глухих детей описано уже более 500 так называемых *синдромальных* форм глухоты, причем в каждом случае известны и клинические проявления, и прогноз каждого из выявленных нарушений, и риск возможности нарушения слуха у будущих детей обследуемого ребенка. Такие глухие дети с наследуемой синдромальной формой глухоты могут рождаться у здоровых родителей со среднепопуляционной частотой 1%. Как правило, матери таких детей тяжело переносили беременность, в связи с угрозой выкидыша или нефропатией неоднократно они были стационированы в отделения патологии беременности, роды были преждевременными, отмечались родовые травмы, дети рождались с малым весом, сразу же после рождения тяжело переносили такие заболевания, как сепсис, менингиты, менингоэнцефалиты и т.д. Следовательно, даже в некоторых случаях диагностирования синдромальной глухоты у ребенка трудно выделить единственную причину дефекта слуха, часто отмечались различные сочетания экзогенных, наследственных и социальных факторов; как правило, у таких детей в дальнейшем были выраженные трудности в обучении, диагностировались умственная отсталость, олигофрения.

Наряду с этим встречается и другая ситуация, когда синдромальная форма у глухого ребенка и его матери совпадают. Такая ситуация встречается не так часто, однако проанализировать эти наблюдения, с нашей точки зрения, необходимо. В этих случаях и сама беременность протекала без осложнений, не была отмечена природовая патология. Общение глухого ребенка и его глухой матери формировалось с первых же дней появления ребенка дома, общение в основном было в жестовой форме. В специализированный детский сад и школу такие дети приходили с достаточным знанием жестовой речи, знали дактилологию, пытались использовать и устную речь, на занятиях были активными, заинтересованными, что выгодно отличало их от сверстников из семей со слышащими родителями. Интеллектуальное развитие глухих детей из семей с глухими родителями соответствовало возрастным нормам или даже было более высоким. Поведение таких детей было адекватным. Трудно решить, что именно в этих случаях было решающим: отсутствие выраженных экзогенных вредностей в анамнезе этих детей или же раннее адекватное общение глухого ребенка с его любящей, заботливой матерью, понимающей все трудности в развитии ее глухого ребенка.

Особого внимания заслуживают внутрисемейные отношения, когда у слышащих родителей рождается глухой ребенок. Иногда разыгрывается трагическая ситуация, так как слышащие родители не могут смириться с тем, что их ребенок глухой. Они начинают хождение к разного рода врачам, «целителям» и другим «специалистам», которые обещают вернуть ребенку слух. А так как этого не происходит, родители теряют надежду и веру и даже при организации адекватного педагогического обучения не оказывают активной помощи педагогу. Часто глухие дети именно из таких семей начинают обучение поздно, а это, как известно по многочисленным наблюдениям сурдопедагогов, приводит к определенным трудностям в обучении и низкой социальной реабилитации.

Когда родители узнают о глухоте своего ребенка, у них возникает большое психологическое напряжение, связанное с тяжелыми душевными переживаниями. Иногда появляется даже чувство вины перед ребенком. Родители должны найти в себе силы и все свои старания направить на преодоление трудностей, имеющихся у их ребенка. Следовательно, для достижения оптимального развития глухого ребенка со сложным дефектом необходима совместная и дружественная работа команды, состоящей из родителей, врачей, психологов и педагогов.

Очень сложной является ситуация общения врача с родителями глухого ребенка со сложным дефектом. Родители должны понять и принять советы врача. Доверительные отношения родителей и врача иногда складываются после некоторого времени общения, иногда достаточно долгого. Только тогда, по нашему твердому убеждению, возможно ознакомление родителей с диагнозом их ребенка. Диагноз не должен вызывать у родителей панику или пессимизм, он должен побуждать родителей к осознанию истинного состояния ребенка и помогать им принять и осуществить рекомендованные врачом, психологом, педагогом меры по дальнейшему воспитанию и обучению их ребенка.

Часто родители, желая добра своему ребенку, слишком активно помогают ему, опекают, ожидая сиюминутного положительного результата, эффекта при обучении, подавляя своей авторитарностью волю ребенка. Обучение такого ученика представляет определенные трудности, так как ребенок не уверен в своих ответах, не принимает самостоятельного решения в различных ситуациях, не получив одобрения авторитарной матери или педагога. К сожалению, и вырастает он трусливым, боязливым, безынициативным, внушаемым, «ведомым»!

Коррекционная помощь глухому ребенку должна быть организована по возможности рано, то есть с момента установления снижения у него слуха.

Есть методики диагностирования снижения слуха у детей грудного и младшего возраста, есть методики педагогического их обучения, есть группы, в которых осуществляется обучение таких детей (в Институте коррекционной педагогики РАО), но родители снова и снова ищут «специалистов», которые обещают вернуть их ребенку слух. Время уходит. Адекватное обучение такого глухого ребенка начинается поздно, поэтому его результативность оказывается низкой. Если же в этой семье рождается следующий глухой ребенок, родители, «не мудрствуя», активно организуют его обучение, являясь при этом активными помощниками сурдопедагогу. Порой даже педагогический процесс организовывается этими родителями раньше или параллельно обследованию ребенка при определении степени снижения его слуха. В этом случае второй ребенок, имея даже объективно более глубокое поражение слуха, чем у первого, достигает более высокого уровня интеллектуального, личностного и общего развития.

Итак, в результате проведенного эксперимента безотборного динамического клинико-психолого-педагогического обследования 48 глухих школьников был выявлен широкий клинический полиморфизм. Тщательный анализ структуры дефекта должен быть положен в основу осуществления дифференцированного адекватного и подлинно индивидуального обучения глухих детей, задачей которого является возможно более полная социальная адаптация и реабилитация лиц с проблемами слуха. При организации адекватного обучения глухого ребенка необходимо учитывать разный уровень интеллектуального развития каждого ребенка и разный темп его обучения.

Литература

Бертынь Г.П. Применение близнецового метода при изучении детских невротических состояний // Неврозы и их лечение. Л., 1969.

Бертынь Г.П. К вопросу изучения задержек темпа развития у близнецов // Дети с временными задержками развития. М., 1971.

Бертынь Г.П., Лильин Е.Т. Применение близнецового метода исследования при изучении наследственных форм глухоты // Дефектология. 1975. № 2.

Бертынь Г.П. Клинико-генеалогическое изучение близнецов, страдающих нарушением слуха // Дефектология. 1977. № 4.

Бертынь Г.П. Гемолитическая болезнь плода и новорожденного // Дефектология. 1982. № 4.

Бертынь Г.П. Этиологическая дифференциация слепоглухоты // Генетическое изучение аномалий развития у детей: сб. науч. тр. М., 1986.

Бертынь Г.П., Розанова Т.В. Клинико-психологическое изучение глухих детей со сложным дефектом // Дефектология. 1993. № 4.

Бертынь Г.П. Клинико-психологическая характеристика детей с бисенсорными дефектами при различных эмбрио- и фетопатиях // Дефектология. 1994. № 3.

Клинико-психологическое исследование глухих детей со сложным дефектом. М., 1980.

Конигсмарк Б.И., Горлин Р.Д. Генетические и метаболические нарушения слуха. М., 1980.

Московкина А.Г., Бертынь Г.П. Низкий вес при рождении как фактор отиатрического риска // Вопросы антропологии. Тарту, 1985.

Певзнер М.С. Дети-олигофрены. М., 1959.

Причины возникновения и пути профилактики аномалий развития у детей. М., 1985.

Сухарева Г.Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении). М., 1965. Т. III.

Эфроимсон В.П. Введение в медицинскую генетику. М., 1968.

Бертынь Г.П.

Певзнер М.С.

Мареева Р.А.

СИНДРОМЫ МАРШАЛЛА И УШЕРА – НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФОРМЫ СЛЕПОГЛУХОТЫ

(клинико-психолого-педагогическое изучение)[10]

Среди слабослышащих и глухих довольно часто встречаются лица с поражением органа зрения – бисенсорным дефектом. Характер и степень выраженности патологии могут быть различными. Учитывая значимость зрения в компенсации дефекта у людей с нарушенным слухом, следует уделять больше внимания углубленному и регулярному их офтальмологическому обследованию. Безусловно, необходима ранняя коррекция зрения, особенно в случаях нарушений рефракции (при миопии, гиперметропии), для предупреждения неуспеваемости у школьников, страдающих нарушением слуха.

Настоящее сообщение посвящено комплексному и динамическому клинико-генеалогическому и психолого-педагогическому изучению лиц с бисенсорными, наследственно обусловленными моногенными синдромами – синдромом Маршалла и синдромом Ушера. Психопатологические данные по этим синдромам в литературе отсутствуют, а иллюстрации ограничиваются клинико-генеалогическими данными о семьях обследуемых и описанием клинических проявлений синдрома.

---

[10] Печатается по изданию: Дефектология. 1988. № 2. С. 35-42.

СИНДРОМ МАРШАЛЛА

Этот синдром впервые описал D. Marshall в 1958 г. [9]. У 7 членов одной семьи в четырех поколениях был выявлен дефект в виде сочетания врожденной или юношеской катаракты, миопии, нейросенсорной глухоты и своеобразной седловидной формы носа.

В нашем наблюдении у 8 из 140 (5,7%) обследованных слепоглухих детей диагностирован синдром Маршалла. У 6 из них отмечен только бисенсорный дефект, у 2 кроме дефекта зрения и слуха выявлена олигофрения в степени дебильности.

Синдром Маршалла может быть диагностирован у детей с самого рождения. Дефекты зрения и слуха при нем имеют единое происхождение и обусловлены, по-видимому, одними и теми же патогенетическими механизмами. Следовательно, синдром Маршалла является чистой, или «ядерной», наследственной формой слепоглухоты. В литературе отсутствуют описания развития детей с этим наследственным заболеванием. Поэтому мы сочли интересным дать подробные клинико-психолого-педагогические сведения о двух таких детях, в течение многих лет находящихся под нашим наблюдением.

Сергей С., 20 лет.

Родители и младшая сестра здоровы. Мальчик родился от первой доношенной беременности, весом 3 кг, в лицевом предлежании. Физически развивался по возрасту. В 6 месяцев было отмечено снижение слуха в сочетании с активным бессвязным лепетом, ребенок всегда оборачивался на сильный стук. В 1 год 4 месяца диагностирована слепота левого глаза и глаукома правого. До 2 лет Сережа воспитывался в деревне с бабушкой, был весьма подвижным. С 3 лет посещал детский сад для слабослышащих детей, где занимался охотно, отличался хорошим вниманием. Быстро овладел навыками самообслуживания, аккуратно самостоятельно ел. С детьми контактировал. Поведение было адекватным. В процессе занятий дифференцировал звуки громко звучащих музыкальных игрушек, различал цвет и форму предметов, с интересом рассматривал картинки, приближая их к правому глазу. За первый год обучения в детском саду у мальчика были поставлены десять звуков, на слух он воспринимал лепетные слова, некоторые из них мог произнести самостоятельно и соотносил их с определенными предметами («оп-оп» — мяч, «бе» — коза, «му» — корова, «ля-ля» — кукла) или изображениями на картинке.

В связи со снижением зрения с 4 до 8 лет обучался в детском саду индивидуально. В 5 лет мальчик внезапно ослеп. Направлен на стацио-

нарное лечение, во время которого диагностирована отслойка сетчатки правого глаза, острота зрения левого глаза — 0, правого — светоощущение. Постепенно исчезло светоощущение, и в 6 лет у ребенка была диагностирована тотальная слепота обоих глаз.

В дошкольном периоде основными средствами общения мальчику служили жесты и дактильная речь, во время занятий с логопедом и сурдопедагогом по мере постановки звуков в общение включалась и элементарная устная (звуковая) речь.

С первых дней обучения представляла значительные трудности организация поведения ребенка. У него часто возникали аффективные вспышки, как правило, они были обусловлены трудностями, а порой и невозможностью выразить свои желания и непониманием требований взрослых. Тем не менее Сережа активно и с желанием участвовал в коллективных играх воспитанников специального детского сада, усваивал общие правила поведения в коллективе, приемы и правила ролевых игр, активизируя при этом имеющиеся у него средства общения. К концу пребывания в детском саду для детей с нарушением слуха мальчик уже свободно общался жестами, овладел дактилологией, усвоил рельефно-точечный шрифт Брайля, мог печатать на брайлевской машинке отдельные слова и короткие фразы под диктовку, с табличек и самостоятельно в ответ на вопрос педагога. Овладел счетом в пределах пяти. Мальчик отличался любознательностью, хорошо запоминал программный материал. На занятиях, посвященных технике речи, было вызвано большинство речевых звуков. Он овладел произношением нескольких отдельных слов, голос имел гнусавый оттенок, артикуляция была напряженной.

С 8,5 лет Сережа начал заниматься в специально для него созданных условиях при школе-интернате № 1 для слепых детей. За 6 лет мальчик овладел основными знаниями по программе начальной школы для слепых детей. С особенным интересом он усваивал учебный материал по математике. Его письменные работы по русскому языку отличались грамотностью, достаточным словарным запасом и свидетельствовали о способности удерживать и правильно отражать полученные знания.

Во время учебы Сережа много и с интересом читал, обращался к педагогу за разъяснением непонятных слов и фраз. Мог передать в дактильной форме основное содержание прочитанного и ответить на вопросы по тексту, делился своими впечатлениями о прочитанном с педагогом. Общался с окружающими с помощью элементарной фразовой речи, в основном в дактильной форме с частичным использованием устной звуковой речи.

С открытием специального учреждения для слепоглухонемых детей в Загорске мальчик в возрасте 14 лет был переведен туда на обучение.

В учебе четко выявился его интерес к математике. Сережа мог «читать» чертежи по геометрии, любил уроки истории и географии, основное затруднение представляло установление причинно-следственных связей объектов и явлений. Подросток был активным, деятельным, очень любил экскурсии, встречи с новыми людьми.

В Загорском детском доме для слепоглухонемых детей основным средством общения для Сережи стала словесная речь в дактильной и устной формах. В знакомой ситуации он воспринимал у ушной раковины отдельные слова и фразы, произнесенные голосом повышенной громкости. В общении между собой учащиеся (и в том числе Сережа) широко использовали жестовую речь.

В старших классах у юноши проявились значительные организаторские способности, у ребят он пользовался большим авторитетом. Программный материал усваивал прочно. Любимыми предметами стали физика, химия, алгебра и геометрия. Сережа заинтересованно освоил многие технические средства, мог исправить неполадки в брайлевской машинке, поставить на место западающие клавиши телетактора и др.

Физическое состояние. При динамическом клиническом обследовании с 8 до 20 лет отмечено своеобразие соматических изменений. Он низкого роста, гиперстенического телосложения, с хорошо развитой мускулатурой. Череп округлый с выступающими лобными буграми. Лицо пастозное. Седловидный нос, широкие вывернутые вперед ноздри. Резко гипопластична средняя часть лица. Глазницы широкие, плоские, выражен гипертелоризм. Тотальные бельма обоих глаз. Негрубое недоразвитие нижней челюсти. Расстояние между основанием носа и верхней губой увеличено. Нижняя губа несколько выступает. Нёбо плоское, язык большой, рост зубов правильный. Короткая шея. Бочкообразная грудная клетка. Живот «лягушачий». Большие, массивные кисти рук с укороченными пальцами. Таз широкий, вальгусная деформация бедер, саблевидные голени. Голеностопные суставы утолщены. Плоскостопие, стопы широкие, короткие. Со стороны внутренних органов грубой патологии нет. Половые органы сформированы правильно. Клинические анализы крови и мочи без патологии.

Неврологическое состояние. Негрубая резидуальная рассеянная симптоматика. Голос с носовым оттенком, недостаточность фонации мягкого нёба.

Состояние слуха – врожденная нейросенсорная тугоухость III степени.

Состояние зрения – острота зрения равна нулю; тотальные бельма обоих глаз.

При динамическом ЭЭГ-исследовании выявляется изменение, характерное для слепых: снижение α-ритма в затылочных областях.

Таким образом, у обследуемого на основании данных соматического состояния диагностирован синдром Маршалла. У матери пробанда и его младшей сестры отмечаются сходные физические дисплазии, но нарушений зрения и слуха нет.

Анализ психического развития Сережи С., успешность обучения, данные физического и неврологического состояния не позволяют нам считать, что причиной нарушения зрения и слуха могла явиться какая-либо экзогения.

Мальчик активно пользовался остаточным зрением до 6 лет, что, бесспорно, оказало положительное влияние на его психическое развитие. Раннее адекватное индивидуальное обучение способствовало его интеллектуальному развитию, формированию личностных компонентов, таких как целенаправленность, ответственность, критическое отношение к себе и окружающим и т.д., развитию словесной речи и стремления к общению. Большое значение имело обучение с раннего возраста приемам осязательного восприятия с целью познания окружающего мира.

Все сказанное свидетельствует о том, что у Сережи С. компенсация дефекта зрения и слуха произошла только за счет сохранной коры головного мозга, эмоционально-волевой сферы и личностных компонентов.

Витя У., 7,5 лет.

Мальчик родился от первой беременности, протекавшей без осложнений. Роды срочные, применено кесарево сечение. В родильном доме выявились пороки развития: расщепление твердого и мягкого нёба, укорочение конечностей и порок сердца (незаращение межжелудочковой перегородки). В течение первых 8 месяцев жизни перенес сепсис, септикодистрофию, двустороннюю пневмонию, получал массивные дозы различных антибиотиков, сульфаниламидов, неоднократные переливания плазмы и крови.

Двигательные навыки развивались с выраженной задержкой. Держать голову начал с 8 месяцев, сидеть – с 10, самостоятельно ходить, опираясь на носки, припрыгивая (походка до настоящего времени неустойчивая), – с 1 года 7 месяцев.

Снижение слуха у ребенка мать заметила в 5 месяцев: он не реагировал на громкие звуки, не следил глазами за звучащими игрушками,

по своему поведению заметно отличался от сверстников. В 6 месяцев была диагностирована тугоухость. В 1 год при профилактическом осмотре окулистом выявлена миопия высокой степени с частичной атрофией зрительных нервов. Речь развивалась плохо. К 1 году 6 месяцам Витя стал звать мать «ма», укачивая куклу, напевал «бай-бай», у него появился интерес к ярким, звучащим игрушкам, особую радость вызывал звук громко хлопающей двери. Витя недостаточно четко отличал родных от незнакомых людей. Не любил оставаться один в комнате. Иногда у него отмечались немотивированные приступы возбуждения с элементами агрессии, при которых ребенок старался неожиданно больно укусить или ущипнуть взрослого, затем отбегал и смеялся. В 2 года мальчик начал делать попытки самостоятельно есть, стал помогать взрослым при одевании. Охотно общался с детьми, любил животных.

Впервые ребенок был обследован в Институте дефектологии АПН СССР в 2 год 1 месяц и находится под наблюдением до настоящего времени.

Состояние зрения. В Институте дефектологии был подтвержден офтальмологический диагноз, но остроту зрения определить не удалось. В 5 лет была установлена острота зрения на оба глаза, равная 0,06 с коррекцией – 32,0 диоптрии.

В 7 лет был помещен в стационар Института глазных болезней им. Гельмгольца по поводу гемофтальма, отслойки сетчатки, миопии высокой степени правого глаза, миопии высокой степени, заднекапсулярной катаракты, помутнения стекловидного тела левого глаза. В настоящее время острота зрения правого глаза – светоощущение, левого – 0,001, с коррекцией на оба глаза – 20,0 диоптрий равна 0,03.

Состояние слуха – врожденная нейросенсорная тугоухость III степени.

Соматическое состояние. Гиперстеническое телосложение. Лицо плоское, пастозное, череп большой, квадратный, с выступающими лобными буграми и запавшей областью большого родничка (родничок закрылся в 1 год 6 месяцев). Переносье широкое, запавшее. Отмечаются недоразвитие кончика носа и гипоплазия ноздрей. Глаза широко расставлены (гипертелоризм), имеются легкий экзофтальм и расходящееся косоглазие. Мясистые ушные раковины расположены низко. Завиток, противозавиток и мочки ушей недоразвиты. Справа у козелка папиллома на ножке. Грубое обширное расщепление твердого и мягкого нёба. Рост зубов правильный. Грудная клетка резко деформирована, искривлена, с утолщенными реберными краями. Соски расположены по передней подмышечной линии. Плечи покатые. Обнаружена чрезмерная подвижность всех

суставов. Половые органы сформированы правильно, но яички и половой член гипопластичны. Туловище длинное, живот «лягушачий». Руки и ноги короткие. Кисти широкие, плоские, с повышенной исчерченностью ладоней. Выражено плоскостопие. Голеностопные суставы утолщены. Пальцы стоп укорочены. Перкуторно граница сердца расширена на 1,5–2 см влево, сердечные сокращения ритмичные. Над верхушкой сердца и в 5-й точке выслушивается грубый, дующий систолический шум, в легких – везикулярное дыхание.

Неврологическое состояние. Резидуальная рассеянная негрубая симптоматика.

При психолого-педагогическом обследовании в Институте дефектологии в 2 год 1 месяц было выявлено, что мальчик вступает в контакт, проявляет интерес к некоторым игрушкам и заданиям. Предметы подносит близко к глазам, часто облизывает их или берет в рот. Во время обследования издает звуки, голос звонкий с носовым оттенком, достаточно модулирован. По подражанию может повторить отдельные слоги (ма и ам).

Самостоятельно Витя не выполнил ни одного задания: не смог нанизать кольца пирамидки на стержень, вложить один стаканчик в другой, соединить две части матрешки, собрать вкладки из трех разновеликих колец. Вместе с тем при обучении, основанном на методе непосредственного показа, он вложил один стаканчик в другой и самостоятельно разобрал пирамидку по одному кольцу.

В общении ребенок пользуется непосредственным показом.

При клинико-психолого-педагогическом обследовании в Институте дефектологии в 3 года отмечено, что мальчик вырос, остался расторможенным по поведению. Навык опрятности не сформировался. Интереса к занятиям не проявлял. Начал активнее пользоваться зрением. У него появился навык нанизывания колец пирамидки на стержень, он уже мог собрать вкладки из трех разновеликих колец, научился дифференцировать геометрические формы шара и куба. В процессе обследования ребенок часто отвлекался и нецеленаправленно манипулировал предметами.

В 4 года 2 месяца ребенок был принят в Загорский детский дом для слепоглухонемых детей. При поступлении он был трудным в общении, не умел самостоятельно есть, одеваться, пользоваться горшком. Игрушки грыз или ломал. При манипулировании предметами стучал ими об пол, о стол, прислушиваясь к издаваемым звукам. Во время дневного отдыха его трудно было удержать в кровати, ребенок вскакивал, бегал по комнате, стучал головой о стену или край кровати. С детьми не играл, кусал и

бил их. Желаемого добивался истерическими реакциями: кричал, падал на пол, стучал ногами, кусал свои руки до синяков. На замечания реагировал бурно. Общался с помощью непосредственного показа.

За три года под влиянием специального обучения в Загорском детском доме Витя овладел элементарными навыками самообслуживания. Научился группировать объекты по форме, цвету и величине по заданному образцу (раскладывать по коробочкам). Стал соотносить предметы с соответствующим изображением. По подражанию начал повторять отдельные дактильные знаки, но не соотносил их с буквами плоскопечатного шрифта. Мог подложить таблички к таким предметам, как мяч, шар, кукла и машина. Эти же предметы мог указать после восприятия дактильного слова. Умел написать по памяти фломастером плоскопечатным шрифтом слова *мама, папа, мяч, кукла, машина*. В дактильной форме усвоил слова *чай, хлеб, каша, суп, спасибо, дай,* но употреблял их только в определенной ситуации и после побуждения педагога. Инструкции, данные с использованием дактилологии, не понимал. Единичные инструкции (встань, дай, иди в туалет, иди кушать), произнесенные голосом повышенной громкости с расстояния до двух метров, выполнял. В связи с режимными моментами пользовался всего лишь несколькими жестами, обозначающими слова *спать, кушать, гулять, туалет, привет, умываться, дай*.

При комплексном клинико-психолого-педагогическом обследовании в 7,5 лет выявлено прогрессирующее снижение зрения. При выполнении проб ребенок приближал полученные предметы к левому глазу, осязанием не пользовался. Большинство предложенных заданий даже не пытался выполнять, просто манипулировал данными пособиями. Не сумел сложить элементарные фигуры из палочек. Усвоил счет в пределах трех, количество предметов обозначал с помощью пальцев; арифметическими действиями сложения и вычитания даже в пределах трех не овладел. В процессе обследования ребенок был крайне неадекватен, вскакивал со стула, кружился на одном месте, бегал, не реагировал на замечания экспериментатора, помощь не принимал.

Результаты целенаправленного обучения в специальном учреждении дают основание предположить наличие у Вити У. первичного интеллектуального снижения по типу олигофрении в степени дебильности, осложненного грубым первичным нарушением эмоционально-волевой сферы.

Процесс обучения ребенка затрудняет резко прогрессирующее снижение зрения, а также отсутствие у него умения адекватно пользоваться осязанием (особенно при учете того, что ребенок вырос в семье слепых людей).

Анализ клинической картины болезни и генеалогических данных позволил расценить заболевание, выявленное у Вити У., его матери и деда по линии матери (первого мутанта в семье), как наследующийся по доминантному типу синдром Маршалла, характеризующийся множественными (главным образом – скелетными) дисплазиями, тугоухостью, высокой степенью миопии, частичной атрофией зрительных нервов и катарактой.

* * *

Приведенные наблюдения за больными с синдромом Маршалла свидетельствуют о наличии полиморфизма как в самом синдромокомплексе, так и в структуре дефекта, особенно в отношении сохранности коры головного мозга, а также и динамики психического развития. Если первое наблюдение (Сережа С.) характеризуется сочетанием сенсорных нарушений при первично сохранной коре головного мозга и позитивной динамикой психического развития, то второе наблюдение (Витя У.) обнаруживает отрицательную динамику, обусловленную сложностью структуры дефекта, при которой нарушения зрения и слуха сочетаются со снижением интеллекта по типу олигофрении, связанным с ранними экзогениями.

Анализ этих наблюдений выявляет тесную взаимосвязь этиопатогенеза со структурой дефекта.

СИНДРОМ УШЕРА

Синдром Ушера характеризуется врожденной нейросенсорной потерей слуха от умеренной до резко выраженной степени, вестибулярной гипофункцией и медленно прогрессирующим пигментным ретинитом. У некоторых больных могут наблюдаться умственная отсталость и поздние психозы.

Распространенность синдрома Ушера среди детей с глубокой глухотой составляет от 3 до 10% (см. 1–5, 7, 11 и др.). Вычислено, что один из 100 человек является носителем гена синдрома Ушера [3]. У гетерозигот могут быть выявлены отсутствие реакции на вращение, повышение порога темновой адаптации или негрубое снижение зрения.

Сочетание глухоты с пигментным ретинитом впервые было описано A. Graefe в 1858 г. [9]. В 1914 г. S. Usher [10] привел наиболее значительное документально подтвержденное исследование этого синдрома и подчеркнул его генетическую природу. Анализ литературных данных по клинико-генеалогическому обследованию семей с синдромом Уше-

ра выявил преимущественно аутосомно-рецессивный тип наследования [4 и др.].

До настоящего времени не известны методы эффективного лечения синдрома Ушера. Как правило, дети, имеющие этот синдром, начинают обучение в школах для глухих и слабослышащих. Снижение зрения у них диагностируется поздно. Из-за стойкой неуспеваемости они попадают в группу отстающих учеников. Между тем своевременное выявление у этих детей пигментного ретинита, прогрессирующего снижения зрения до практической слепоты и создание адекватных педагогических условий предотвращают стрессовые состояния, связанные у глухого человека с потерей зрения, и способствуют более полной социальной реабилитации таких людей.

Существует несколько классификаций синдрома Ушера, которые свидетельствуют о его клиническом и генетическом полиморфизме.

S. Davenport и G. Omenn [6] выделили четыре типа синдрома Ушера, подтвердив тем самым его генетическую гетерогенность.

I тип – врожденная нейросенсорная глухота; пигментный ретинит с прогрессирующим снижением зрения выявляется к 10 г.; вестибулярные нарушения отсутствуют (к этому типу может быть отнесено около 90% наблюдений).

II тип – тяжелая врожденная нейросенсорная глухота; пигментный ретинит с прогрессирующим снижением зрения и сокращением полей зрений обнаруживается в конце подросткового периода или в начале 20 г.; вестибулярные реакции понижены или не нарушены (к этому типу относится около 10% наблюдений).

III тип – потеря слуха, прогрессирующая до глухоты, в сочетании с пигментным ретинитом и снижением зрения в пубертатном периоде (частота встречаемости – менее 1%).

S. Davenport и G. Omenn считают, что указанные три типа синдрома наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

IV тип – проявления соответствуют II типу синдрома, но отмечается х-сцепленное наследование, при котором, как известно, клинические проявления отмечаются у мужчин, женщины в пораженных семьях являются носителями патологической *х*-хромосомы и, как правило, внешне здоровы (частота встречаемости – также менее 1%).

Анализ материалов наших клинических наблюдений позволяет согласиться с данной [6] классификацией синдрома. Из 140 обследованных нами у 9 человек диагностирован синдром Ушера (6,4%). Распределение по типам было таким: I тип – 5 человек, II тип – 2 человека, III и IV тип – по

1 человеку.

В качестве примера I типа синдрома Ушера приведем данные клинико-психолого-педагогического динамического обследования одного из наблюдаемых нами слепоглухих.

Сергей Б., 27 лет.

Родители здоровы. Старший сибс здоров. Пробанд родился от второй беременности, масса тела 3400,0 г и рост 52 см.

Состояние зрения. Зрение начало снижаться с 9 лет. В настоящее время острота зрения правого глаза – 0,08, левого – 0,05, не корригируется; поле зрения сужено до точки фиксации; отмечена пигментная дегенерация сетчатки.

Состояние слуха – врожденная нейросенсорная глухота.

С 5 лет Сережа посещал детский сад для глухих детей, затем в 7 лет поступил в школу для глухих детей. В 9 лет в связи с прогрессирующим снижением зрения переведен в Загорский детский дом для слепоглухих детей, где пробыл 11 лет. С 23 лет работает на УПП ВОС. Женат. Детей не имеет. Считается хорошим производственником, обладает высоким уровнем социальной адаптации.

Поведение адекватное. Контактен. Общается с помощью жестовой и ограниченной дактильной речи, устная речь отсутствует. Читает и пишет с помощью плоскопечатного шрифта, при этом испытывает значительные трудности. Знает брайлевские буквы, но читает по Брайлю медленно, с ошибками; контролирует себя зрением. Однако последние годы Сергей самостоятельно не читает, так как чтение плоскопечатного шрифта его быстро утомляет, вызывает головную боль, резь в глазах, слезотечение. Считает себя видящим, стесняется товарищей и жены, не хочет, чтобы они знали о резком снижении у него зрения за последние годы.

Все предложенные в эксперименте задания, направленные на выявление особенностей наглядно-образного мышления, выполнял с помощью зрительной афферентации. Составить фразу, отражающую изображенное на картинке, не сумел. Изображенные на ней предметы назвал дактильно, действия передал жестами. Понимание короткого рассказа со скрытым смыслом было ему недоступным даже при оказании различных видов помощи. Сергей владел элементарным устным счетом на сложение и вычитание.

Таким образом, несмотря на сравнительно долгий срок обучения Сергея Б. в специальных учреждениях, хорошую социальную и трудовую адаптацию, достаточный уровень личностного развития, хорошую моторику и умение использовать остаточное зрение, уровень абстрактно-ло-

гического мышления у него значительно снижен. Резко недоразвиты все виды словесной речи.

Данный случай является ярким примером того, как резкое недоразвитие словесной речи приводит к недоразвитию словесно-логического мышления. Отрицательную роль сыграл также недоучет постепенного снижения зрения. Своевременное обучение по брайлевской системе, развитие навыков осязания могли бы стать основой формирования словесной речи в письменной форме, что позволило бы испытуемому в свободное время читать книги (по Брайлю), смягчило бы стрессовую ситуацию в связи с прогрессирующим снижением зрения.

В качестве примера редко встречающегося типа синдрома Ушера с х-сцепленным наследованием приведем следующее наблюдение.

Валерий К., 22 года.

Родители здоровы, брак межнациональный. У больного вскоре после рождения заметили нарушение слуха. Снижение зрения выявилось в 14 лет, и к 22 годам наступила почти полная слепота.

С 3-летнего возраста Валерий учился в детском саду и затем в школе для глухих детей. Несмотря на прогрессирующее снижение зрения, мальчик успешно окончил школу.

При обследовании в Институте дефектологии АПН СССР в соматическом и неврологическом состоянии Валерия (22 г.) патологических изменений выявлено не было. Данные аудиометрии подтвердили нейросенсорный характер нарушений слуха. В результате офтальмологического обследования поставлен диагноз синдрома Ушера (пигментная дегенерация сетчатки; острота зрения на правом глазу – 0,7, на левом – 0,4, коррекции не поддается; поля зрения сужены до 5°).

При изучении родословной больного мы обнаружили случаи ранней гибели потомства мужского пола в нескольких поколениях по линии матери. Так, в раннем возрасте умерли сыновья прабабки и двоюродной бабки пробанда и двух сестер его матери. Девочки, рождавшиеся в этой семье, как правило, вырастали и были здоровы, однако у них отмечались случаи беременности, заканчивавшиеся спонтанным абортом. Первая беременность у матери пробанда также закончилась спонтанным абортом. Из мужского потомства женщин – предполагаемых носительниц рецессивной, сцепленной с полом мутации – выжил только наш обследуемый, имеющий врожденную нейросенсорную глухоту и прогрессирующее снижение зрения (синдром Ушера).

В настоящее время Валерий работает слесарем на УПП ВОС. Женат (жена – глухая), имеет здоровую дочь (1 г. 3 мес.). Он дисциплинирован,

выполняет производственную норму. Общается с окружающими с помощью жестовой и дактильной речи, устная речь невнятная. Владеет брайлевским и плоскопечатным шрифтом (буквы пишет очень крупно).

При психолого-педагогическом обследовании отмечена адекватность и целенаправленность деятельности и поведения. Отклонений со стороны эмоционально-волевой сферы не обнаружено. Уровень развития соответствует возрасту. Валерий сравнительно легко справляется с заданиями, требующими сохранности наглядно-действенного и наглядно-образного мышления, затруднения у него вызывают задания, выполнение которых основано на словесно-логическом мышлении. В процессе обследования был напряжен, старателен в выполнении заданий, активно пользовался осязанием.

Этот случай как по характеру бисенсорных нарушений, так и по типу наследования может быть отнесен к IV типу синдрома Ушера. Наличие зрительной афферентации в дошкольном и раннем школьном периодах способствовало успешности обучения обследованного, его достаточной адаптации в дальнейшем в быту и на производстве.

* * *

Комплексное клинико-генеалогическое, психолого-педагогическое и катамнестическое изучение наследственных синдромов Маршалла и Ушера выявило их генетическую гетерогенность, клинический полиморфизм.

Состояние слуха у обследованных нами больных с синдромом Маршалла соответствовало врожденной нейросенсорной тугоухости III степени, прогрессирующего снижения слуховой афферентации не выявлено. Поражение органа зрения было врожденным, к 5–6 годам острота зрения обычно резко падала, что было связано с отслойкой сетчатки, наступала тотальная слепота. Частота синдрома Маршалла среди обследуемых слепоглухих составила 5,7%. Учитывая, что детям с синдромом Маршалла обычно свойственна врожденная нейросенсорная непрогрессирующая тугоухость, им совершенно необходимо раннее слухопротезирование.

Синдром Ушера также характеризуется генетическим и клиническим полиморфизмом. Частота его встречаемости в нашем обследовании составила 6,4%, но, по литературным данным, она выше – до 10%. Слухопротезирование лиц с синдромом Ушера проводится в зависимости от тяжести и характера поражения у них слуховой функции.

Для успешного адекватного обучения важное значение имеет раннее выявление в популяции слабослышащих и глухих школьников детей, относящихся к так называемой группе риска. Большую роль в этом играет проведение динамических углубленных офтальмологических обследований всех учащихся школ для детей с нарушениями слуха, выявление среди них лиц с нарушением зрения, с пигментным ретинитом. Педагогам и воспитателям следует обращать внимание на детей с нарушениями слуха, у которых ухудшается зрение.

Клинико-психолого-педагогическое изучение должно быть положено в основу разработки принципов коррекционно-воспитательной работы с детьми с синдромами Маршалла и Ушера. Для определения правильного подхода к педагогической коррекции необходимо рано и точно диагностировать все имеющиеся у детей дефекты, определить характер и прогноз нарушенных функций, степень поражения зрения, слуха и состояние интеллектуальной сферы. Выделение синдромальных форм с определенным типом наследования среди лиц с бисенсорными дефектами очень значимо и при проведении медико-генетического консультирования семьи.

Литература

Бертынь Г.П. Этиологическая дифференциация слепоглухоты // Генетическое изучение аномалий развития у детей. М.: Изд. АПН СССР, 1986.

Конигсмарк Б.В., Горлин Р.Д. Генетические и метаболические нарушения слуха. М.: Медицина, 1980.

Московкина А.Г. Полиморфизм сенсорных и психических нарушений при синдроме Ушера // Дефектология. 1984. № 4.

Певзнер М.С., Бертынь Г.П., Мареева Р.А. Особенности этиопатогенеза и структуры дефекта при слепоглухонемоте у детей // Коррекционно-воспитательная работа с детьми при глубоких нарушениях зрения и слуха. М.: Изд. АПН СССР, 1986.

Davenport S., Omenn G. The Heterogeneity of Usher Syndrome, Abstract 215 // Fifth International Conference on Birth Defects. Montreal, Aug. 21-27, 1977.

Fraser G. Promaund Childhoop deafness // J. Med. Genet. 1964. 1. 118-161.

Graefe A. Exeptionelles Verhalten des Gesiehtsfaldes bei pigmentartung der Netzhaut // Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie. 1858. 4. 250-253.

Marshall D. Ectodermal dysplasia: Report of kindred with ocular abnormalities and hearing defect // Amer. J. Ophthalmol. 1958. 45. 143-156.

Usher S. On the interitance of retinitis pigmentosa, with notes of cases // Rojal London Ophthalmologic Hospital Reports. 1914. 19. 130-236.

Vernon M. Ushers sindrome – deafness and progressive blindness. Clinical cases, prevention, theory and literature Survey // J. Chron. Dis. 1959. 22. 133-151.

Бертынь Г.П.

Розанова Т.В.

КЛИНИКО-ПСИХОЛОГИЧЕСКОЕ ИЗУЧЕНИЕ ГЛУХИХ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМ ДЕФЕКТОМ (Сообщение 2)[11]

Ранее уже была описана методика психолого-педагогического обследования глухих детей со сложным дефектом (*Розанова Т.В.* Методы психолого-педагогического изучения глухих детей со сложным дефектом // Дефектология. 1992. № 2.) В данном сообщении рассматриваются результаты изучения детей названной группы, полученные при использовании этой методики.

Исследование проводилось с 60 глухими учащимися подготовительного, I и II классов школы для глухих детей. Среди них были обучающиеся во вспомогательных классах (10 чел.) и в классах для детей с ДЦП (5 чел.). Остальные занимались в обычных классах школы для глухих, при этом испытывали большие трудности в обучении. Возраст детей – от 7 до 10 лет (средний – 8 лет 5 месяцев).

У 32 учеников из 60 (более 50%) нарушение слуха было наследственным. У 3 человек отмечалась олигофрения семейной формы.

Почти у половины всех обследованных (29 чел.) выявлены различные синдромные формы, при которых нарушение слуха сочеталось с пора-

[11] Печатается по изданию: Дефектология. 1993. № 4. С. 9-17.

жением других органов и систем: у одной девочки – синдром Ушера (нарушение слуха, прогрессирующее ухудшение зрения, сужение полей зрения, пигментный ретинит); у одного мальчика – синдром Альпорта (прогрессирующее снижение слуха, почечная недостаточность, катаракта); у двоих детей – синдром Ваарденбурга (нейросенсорная глухота при специфическом внешнем облике, олигофрения). Один учащийся имел синдром Леопард (врожденная глухота, сочетающаяся со специфическими пятнами на теле, низким ростом, врожденным пороком сердца). Значительное число детей (24 чел.) имели синдром Джарвелла (врожденное снижение слуха, специфические изменения сердечной деятельности).

Пониманию причин появления сложного дефекта способствовал анализ анамнестических сведений: данных о характере протекания беременности, родов, о первых годах жизни ребенка и т.д.

Некоторые матери обследованных детей страдали хроническими заболеваниями, обострившимися во время беременности (туберкулез, заболевания сердца, почек и др.). Многие из них во время беременности перенесли тяжелые инфекционные заболевания – эпидемический паротит, краснуху, грипп, токсоплазмоз. В ряде случаев женщины применяли различные плодоизгоняющие медикаменты, а затем сохранили беременность. Некоторые подвергались рентгеновскому облучению.

Почти треть всех обследованных детей (19 чел.) недоношенные. Они (кроме одного) перенесли также родовые травмы, асфиксию. Аналогичная патология отмечена также у 5 доношенных детей. У 10 новорожденных была выявлена гемолитическая болезнь. Все недоношенные и две трети доношенных (соответственно 19 и 27 чел.) вскоре после рождения тяжело болели (пупочный сепсис, менингит, грипп, пневмония, дизентерия, эпидемический паротит и др.).

В результате всех воздействий у них возникли сложные дефекты – сочетание двух или большего числа нарушений в системах организма, что обусловило существенное своеобразие их психофизического развития. У 19 учащихся (из 60) обнаружено сочетание глухоты и олигофрении в степени дебильности и еще у двух детей – глухота и олигофрения в степени имбецильности. Детский церебральный паралич (ДЦП) выявлен у 9 глухих детей, при этом у двоих наблюдался тройной дефект – глухота, ДЦП и олигофрения.

У двоих глухих детей наблюдался гармонический психофизический инфантилизм с типичной неврологической и соматической симптоматикой.

Все остальные обследованные (28 чел.) имели различные органические поражения центральной нервной системы: эписиндром, компенси-

рованную гидроцефалию, церебрастенический синдром, астеноневротический синдром, резидуальную невротическую симптоматику. У 16 детей (из 28) отмечались соматические заболевания – врожденная патология развития отдельных органов (сердца, почек), костной системы или тяжелые хронические заболевания (аллергии и др.).

Таким образом, были выделены четыре основных вида сочетания глухоты с другими нарушениями ЦНС:

- глухота с олигофренией;
- глухота с ДЦП;
- глухота с гармоническим психофизическим инфантилизмом;
- глухота с другими нарушениями ЦНС.

Во всех группах наблюдались случаи нарушения зрения (у 27 детей из 60, то есть у 45%): миопия или гиперметропия слабой или средней степени, иногда осложненные астигматизмом, косоглазием, врожденная катаракта, тапеторетинальная дегенерация сетчатки при синдроме Ушера, гиперметропия в сочетании с микрофтальмом и подвывихом хрусталика при синдроме Марфана.

Описанное выше распределение детей по группам было осуществлено на основе не только клинических, но и психолого-педагогических показателей обследованных.

Как сообщалось, среди 60 детей, прошедших обследование, у 23 была установлена олигофрения, при этом у двоих в степени имбецильности, а еще у двоих она сочеталась с выраженным детским церебральным параличом.

В процессе психолого-педагогического обследования по методике, описанной в первом сообщении, двое детей 8 и 9 лет (мальчик и девочка) с олигофренией в степени имбецильности могли только с большой помощью взрослого выполнить самые простые задания на строительство домиков из кубиков. Они складывали кубики как придется, не руководствуясь образцом. Накладывали их на образец, а не строили дом вертикально. При этом брали кубики, какие попадутся в руку, не соотнося их по цвету. С помощью экспериментатора, показавшего, как следует подбирать кубики соответственно образцу и как строить дом, были построены два «этажа» у второго дома. Крышу дети не могли сложить. Экспериментатор показал, как ее строить. Однако и третий дом они не могли построить самостоятельно, без помощи.

Девочка была очень вялой. Ее следовало побуждать, чтобы она что-либо делала. Мальчик, напротив, стремился хватать все предметы, которые

лежали на столе. У обоих детей отмечалась плохая координация движений рук.

Другие задания были совсем им недоступны. При показе картинок мальчик повторял указательные движения экспериментатора, а девочка по поводу всех картинок произносила одинаково – «мыы». У каждого из детей было по 3-4 жеста, которые они осмысленно использовали (по словам матери), но во время обследования никаких означающих жестов вызвать не удалось.

Рекомендовано обучать этих детей простейшим бытовым действиям и жестам дома или в учреждении соцобеспечения.

Следующими по уровню психического развития были два олигофрена в степени дебильности, имеющие детский церебральный паралич. Они находились в классах для детей с ДЦП и обучались по обычной программе школы для глухих. Эти дети с большим трудом выполняли задания первой серии по строительству домиков. Они могли правильно сложить две простейшие фигуры в задании «Треугольники» (II серия). Решали самые простые задания из матриц Равена (III серия) на установление тождества, при этом в облегченном варианте с передвижными вкладышами. У них обнаружилась очень слабая образно-пространственная память на места расположения предметов (IV серия). Допускали много ошибок при узнавании ранее воспринятых картинок среди сходных (в облегченном варианте при сравнении трех картинок: одну видел раньше, две другие, близко сходные, не видел). Эти дети не научились еще ни читать, ни писать. Они с большим трудом (из-за выраженных гиперкинезов) повторяли за экспериментатором отдельные дактильные знаки и потом узнавали буквы, соответствующие знакам в предъявленных им словах, написанных крупно печатными буквами. По всем показанным картинкам в IV, VI и VII сериях опытов один из мальчиков сумел правильно соотнести с реальным предметом или обозначить жестом 4 картинки, другой – 3 картинки. Остальные картинки не вызвали никакой реакции.

Один из мальчиков правильно пересчитывал 3 предмета с помощью пальцев и показывал 3 растопыренных пальца, другой – 2 предмета.

В соответствии с результатами обследования было рекомендовано перевести детей во вспомогательный класс, но и там обучать по индивидуальной, значительно облегченной программе с учетом тех трудностей, которые имеются у всех детей с ДЦП в фиксации объекта при зрительном восприятии и в овладении дактилологией, письмом и чтением (из-за повреждения регуляции произвольными движениями рук).

Следующая группа – 19 детей, которым был либо подтвержден диагноз «олигофрения в степени дебильности» (8 учащихся), либо поставлен вновь (11 чел.). Соответственно 8 детей к моменту их обследования находились во вспомогательных классах, а 11 – в обычных. Эти 11 учащихся имели либо нейросенсорную тугоухость II-III степени, либо нейросенсорную глухоту на одно ухо и тугоухость – на другое. Они были диагностированы в раннем или дошкольном детстве как дети с врожденной глухотой. Объективной аудиографии методом вызванных потенциалов с ними не проводилось.

Все выявленные умственно отсталые учащиеся с нарушением слуха различались, во-первых, по уровню и характеру речевого развития и, во-вторых, по уровню интеллектуального развития, причем у некоторых детей отмеченные уровни не всегда коррелировали между собой.

Все из 19 детей-олигофренов (7-10 лет) достаточно легко начинали строить по образцу домики (I серия опытов). Но обычно у них возникали затруднения с крышей (нужно было сделать большую треугольную крышу из двух трехгранных призм – «полукубиков»), и постройка завершалась с помощью экспериментатора. Второй и третий дом они либо строили полностью самостоятельно, либо допускали ошибки в числе взятых кубиков для третьего дома или в конструкции ската крыши. Ошибки исправлялись ими, как правило, при указании на них экспериментатора либо с небольшой его помощью.

Во II серии («Треугольники») первые два задания выполнялись легко. Трудности возникали в третьем задании при конструировании параллелограмма из двух треугольников. Требовалась помощь в виде накладывания на образец. При этом дети нередко затруднялись при самом процессе накладывания: клали треугольник, учитывая только одну линию чертежа. А некоторые смогли правильно наложить треугольники на чертеж только после помощи со стороны экспериментатора. Для выполнения последующих заданий детям также требовалось накладывание на чертеж, но они уже могли это выполнить быстро, без ошибок. Отдельные учащиеся правильно складывали треугольник из двух меньших (пятое задание) по расчлененному образцу. В целом дети этой группы получали за задания III серии от 2,25 очков до 3,75. Глухие дети этого возраста (не олигофрены) выполняли задание «Треугольники» существенно успешнее: 5,0-7,0 очков (7 очков – все задания выполнены самостоятельно; 5 очков – в четырех заданиях оказана помощь в виде расчлененного образца).

Наглядные задачи – матрицы Равена, серии А, Ав, В (III серия опытов) – умственно отсталые дети решали по-разному в зависимости от степени

их сложности. Задачи на дополнения до целого по принципу тождества простых рисунков они решали достаточно успешно. Однако задачи, построенные по принципу центральной или осевой симметрии, начинали решать правильно только после длительного обучения с использованием передвижных вкладышей или не решали совсем. Особенно их затрудняли задачи, построенные по принципу осевой симметрии. Задачи на отношение признаков по аналогии они решить не могли. Успешность решения задач Равена колебалась от 30 до 45% при помощи в виде вкладышей, употребленной 4-6 раз. Показатели решения матричных задач для глухих детей такого же возраста, благополучно обучающихся в школе, – 60-80% при 1-4 случаях помощи в виде выделения наглядных условий задачи или в 1-3 случаях объяснения принципа решения задач по аналогии.

Заключительное наглядно-действенное задание «Курица» (IX серия) также выполнялось умственно отсталыми детьми с нарушением слуха заметно менее успешно, чем глухими без дополнительных дефектов. Умственно отсталые дети складывали курицу либо после многих проб, при этом затрачивали 1,5-2 минуты, либо не могли сложить ее самостоятельно за 2 минуты и затем выполняли задание с помощью экспериментатора. Глухие же дети этого возраста без дополнительных первичных дефектов выполняли задание «Курица» за 15-35 секунд.

Таким образом, по успешности выполнения всех наглядных заданий умственно отсталые дети с нарушением слуха существенно отставали от глухих сверстников, не имеющих дополнительных первичных дефектов, что свидетельствует о заметно более низком уровне развития их наглядно-действенного и наглядно-образного мышления, чем у детей сравниваемой группы.

По показателям зрительно-пространственной памяти на места расположения предметов у умственно отсталых детей наблюдались большие индивидуальные различия. Одни допускали ошибки в 1-3 случаях, и в этом они не отличались от глухих основной группы. Другие ошибались в 4-6 случаях из 9 возможных. Такие показатели наблюдались в большей части случаев у тех умственно отсталых детей, которые и все предшествующие наглядные задачи решали относительно хуже, чем другие умственно отсталые.

Узнавание ранее показанных картинок среди других, с ними сходных, также выполнялось умственно отсталыми испытуемыми с разной успешностью. Одни при последовательном узнавании допускали 4-6 ошибок, другие 9-18 (при 0-3 ошибках у глухих, не имеющих дополнительных дефектов).

Уровень развития речи, который проверялся в заданиях IV-VIII серий, был также различным у разных умственно отсталых детей. Так, 11 детей достаточно хорошо знали дактильные обозначения и буквы, умели читать простые слова, проговаривая их правильно, дактильно и, как правило, неразборчиво устно, могли запомнить по 2-3 слова из ранее предъявленных 2-5 слов и правильно соотнести их с реальными предметами или обозначить жестами. С небольшими ошибками в согласовании и управлении воспроизводили предъявленные им для запоминания наиболее простые предложения, владели правильными словесными обозначениями небольшого числа предметов ближайшего окружения; самостоятельно составляли по картинке неполные предложения типа: «Мальчик книга» или «Мальчик читать книга». Но глаголов употребляли только 2-3, в основном в неопределенной форме, и называли 2-3 количественных числительных. Условия арифметической задачи понимали усеченно – только отдельные слова и значения чисел. Эти дети обычно владели пересчетом предметов в пределах пяти, а также сложением в этих же пределах. Вычитанием чаще владели в пределах трех. Из 11 детей 9 учились в обычных классах, где они полностью не справлялись с программой I и II класса. Двое находились во вспомогательном классе и считались хорошими учениками.

Другие 8 умственно отсталых детей (двое из них учились в обычном подготовительном классе и шестеро – во вспомогательном классе) имели низкий уровень речевого развития и совсем мало знаний по математике. Они лишь частично знали дактильные знаки, допускали ошибки при соотнесении буквы с дактильным знаком, могли правильно дактильно прочесть и затем записать очень немного самых простых слов. Поэтому испытывали большие затруднения в их запоминании. Повторяли правильно отдельные слова после многократного их заучивания. По картинкам могли назвать только 2-3 слова и еще 2-3 слова, написанные на карточке, правильно соотнести с картинкой. Фразовой речи у них не было совсем. Произносили правильно только отдельные гласные звуки и простейшие слоги (*ма, па* и т.п.). Предметы пересчитывали с помощью пальцев, иногда знали два слова: *два* и *пять*. Складывать могли в пределах трех, показывая результат на пальцах. Поскольку обследование детей проводилось в апреле (в начале четвертой четверти), было очевидно, что они не справляются с программой не только обычного, но и вспомогательного класса.

Следующую группу (7 человек) составили глухие дети с остаточными явлениями ДЦП. Трое из них обучались в классе для детей с ДЦП, четверо – в обычных классах. Дети с ДЦП были очень различными по уровню

психического развития. Двое из класса для детей с ДЦП и двое, находящихся в обычных классах, дали результаты незначительно выше, чем олигофрены первой, выделенной нами, подгруппы. Еще двое имели промежуточные результаты между олигофренами и глухими без дополнительных первичных дефектов. И только один мальчик с ДЦП во всех сериях опытов показал средние результаты для глухих детей, не имеющих дополнительных первичных дефектов, и тем самым обнаружил способности, позволяющие ему усваивать обычную программу школы глухих. Для всех же остальных детей с ДЦП обычная школьная программа была недоступна.

По результатам психолого-педагогического обследования клинические группы близки тем, которые при наличии сохранного слуха называют «дети с задержкой психического развития», их можно разделить на две неравные подгруппы (22 и 8 человек). В первой подгруппе (22 человека) результаты выполнения всех заданий, как наглядных, так и речевых, существенно выше, чем у олигофренов, но ниже, чем у глухих без дополнительных первичных дефектов.

Дети описываемой подгруппы отличались от олигофренов также заметно более высокой обучаемостью, которая проявилась в процессе выполнения экспериментальных заданий.

Для детей второй подгруппы (8 человек) характерен достаточно высокий уровень развития зрительного восприятия, образной памяти, наглядных форм мышления – это либо средний уровень для популяции глухих в целом, либо даже выше среднего уровня. Однако дети этой подгруппы испытывают очень большие трудности в овладении речью и соответственно всеми словесными формами познавательной деятельности. Но операциями сложения и вычитания они владели столь же успешно, как и благополучно обучавшиеся другие дети их класса. У части детей этой подгруппы при ЭЭГ-обследовании выявились четкие показатели наличия корковых нарушений.

У всех глухих детей, у которых можно диагностировать первичную ЗПР, отмечались неблагоприятные показатели развития эмоционально-волевой сферы: расторможенность, легкая отвлекаемость или, напротив, общая вялость поведения, отсутствие желания преодолевать трудности, а также заметная утомляемость. Эти показатели отрицательно отражались на успешности выполнения заданий при обследовании и, конечно, на результатах обучения речи, математике и другим предметам.

Таким образом, результаты исследования показали, что многие глухие дети имеют дополнительные первичные дефекты: умственную от-

сталость, детский церебральный паралич, различные нарушения зрения (при этом не всегда возможна коррекция с помощью очков), первичную задержку психического развития сложной этиологии, нередко обусловленные целым рядом неблагоприятных факторов, приведших к нарушению функций центральной нервной системы, различные соматические заболевания. Глухие дети с ЗПР составляют значительную часть тех учащихся, которые не усваивают обычную школьную программу. Наблюдаются также сочетания трех и более первичных дефектов (например, нарушения слуха, зрения и умственная отсталость).

Данные, полученные в исследовании, свидетельствуют также о необходимости учета полиморфности групп глухих детей с олигофренией и с ДЦП. Дети-олигофрены в зависимости от своих возможностей должны обучаться либо по несколько облегченной программе по сравнению с той вспомогательной программой, которая принята в школах глухих сейчас, либо по значительно измененной, более легкой программе. Для подавляющего числа детей с остаточными явлениями ДЦП необходима более облегченная программа с учетом специфических трудностей, обусловленных ДЦП.

Глухие дети, имеющие первичную задержку психического развития, должны обязательно обучаться в отдельных классах наполняемостью не более 6 человек, и для них необходимо разработать особую программу обучения.

При обучении любого ребенка, имеющего сложный дефект, следует иметь четкие медицинские сведения о его заболеваниях, рекомендуемом лечении и режиме, а также сведения психолога об актуальных возможностях его психического развития в данный период, о том, что из знаний, умений и навыков им уже усвоено, что находится в процессе формирования.

Наблюдения за деятельностью учителей и воспитателей, работающих с глухими детьми, имеющими сложный дефект, показывают, что обучение нередко строится на многократном повторении одного и того же материала, что не вызывает интереса у детей, либо детям дается учебный материал, заведомо им недоступный. Для того чтобы учителя могли успешно обучать глухих детей со сложным дефектом, они должны хорошо представлять себе, из каких компонентов складывается индивидуальный подход к каждому ребенку, и реализовать его в своей деятельности.

Блюмина М.Г.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ, ЭТИОЛОГИЯ И НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СЛОЖНЫХ ДЕФЕКТОВ[12]

Проблема сложных дефектов в последние годы привлекает все более пристальное внимание дефектологов. Благодаря современным методам исследования функций зрения и слуха, а также постоянному совершенствованию экспериментально-психологического обследования у части аномальных детей удается выявлять кроме основного дефекта неполноценность еще одной функции, ранее нередко остававшуюся нераспознанной. При этом чаще обнаруживается сочетание умственной отсталости с дефектом одной из сенсорных систем, реже – с бисенсорными дефектами. Поражение головного мозга, ведущее к недоразвитию познавательной сферы у детей с нарушениями зрения или слуха, равно как неполноценность одной или двух сенсорных систем у умственно отсталых детей, оказывает неблагоприятное влияние на развитие ребенка, снижает его компенсаторные и адаптивные возможности, затрудняет обучение. Дети с такими сложными дефектами нередко встречаются среди неуспевающих учеников специальных школ.

[12] Печатается по изданию: Дефектология. 1989. № 3. С. 3-10.

Компенсация нескольких дефектов у одного и того же ребенка прогностически неблагоприятна, особенно при позднем начале педагогической коррекции. Именно поэтому так остро ставится вопрос о ранней диагностике и профилактике сложных дефектов. В то же время распознать относительно легкий дефект слуха или зрения у умственно отсталого ребенка или неглубокое недоразвитие познавательной сферы у ребенка с выраженными нарушениями зрения или слуха в раннем и младшем возрасте весьма сложно. В таких случаях распознают обычно только наиболее выраженный дефект, который и определяет тактику коррекционно-педагогической работы с детьми.

Нередко ошибкам диагностики способствует позднее установление аномальным детям нозологического диагноза, который мог бы насторожить врача или педагога в отношении возможности поражения других функций, а также отсутствие единой системы обследования аномальных детей.

Из-за трудностей диагностики многие дети со сложными дефектами до школьного возраста остаются невыявленными. Кроме того, это серьезно затрудняет изучение популяционных и этиологических аспектов сложных дефектов.

Несмотря на то, что в последние годы сотрудниками Института дефектологии АПН СССР описаны некоторые наследственные формы слепоглухоты [1] и умственной отсталости с дефектами зрения [6, 8], представления об особенностях патологии, при которой наблюдается поражение ЦНС и одной или двух сенсорных систем, явно недостаточны.

Учитывая, что изучение эпидемиологических и этиологических аспектов сложных дефектов связано со значительными трудностями, мы решили установить теоретически ожидаемую распространенность и этиологическую структуру, а также изучить некоторые особенности клиники сложных аномалий развития. Однако прежде всего необходимо определить, что подразумевается под понятием «сложный дефект».

Нарушения функций могут иметь место в разных системах или в одной и той же системе. Возникать они могут вследствие одной причины, то есть могут быть взаимозависимыми, или в результате разных причин, то есть независимо друг от друга, но в процессе развития они всегда взаимосвязаны и находятся в постоянном взаимодействии. По характеру взаимозависимости выявления и проявления разных дефектных функций можно выделить три вида комбинаций дефектов, имеющихся у одного и того же ребенка.

При первом множественность нарушений обусловлена одним-единственным первичным дефектом, индуцирующим возникновение других дефектов. Такой вид взаимозависимости между разными пораженными функциями описал Л.С. Выготский [5] на примере «глухонемоты». Он показал, что в данном случае первичной является глухота, вызывающая вторичное недоразвитие речи и отставание в умственном развитии. При такой зависимости между двумя дефектами все вторичные образования оказываются прямым следствием первично пораженной функции, в данном случае нарушения слуха. От характера и особенностей первичного дефекта зависит не только возникновение, но и проявления (прежде всего степень выраженности) вторичных дефектов. Такая же взаимозависимость наблюдается между дефектом зрения и вторичной задержкой в психическом развитии у слепых детей; между локальной моторной алалией и неизбежным при этом вторичным отставанием ребенка в умственном развитии; между первичным неосложненным недоразвитием познавательной сферы и недоразвитием речи, моторики, эмоционально-волевой сферы у олигофренов. Во всех этих случаях говорить о сложном дефекте нельзя, ибо речь идет только об одной первично неполноценной функции, на компенсацию которой должны быть направлены усилия врачей и педагогов.

Вторым видом взаимодействия между дефектными функциями является взаимосвязь, при которой одни из них осложняют проявления других. Это взаимодействие наблюдается обычно в тех случаях, когда один и тот же патогенный агент вызывает одновременное поражение нескольких функций внутри одной и той же системы. Так, например, у детей, перенесших родовую травму, может возникнуть сложный комплекс расстройств в ЦНС: ликвородинамические, двигательные расстройства, нарушения поведения и развития речи, отставание в развитии познавательных способностей и другие церебральные симптомы. Среди них нельзя выделить первичный дефект, так как все они являются следствием одного и того же поражения. В то же время они могут быть неравноценными по тяжести и по прогнозу, что и определяет их место в клинической картине болезни: центральное место занимает наиболее выраженный дефект, который определяют как основной, все же остальные рассматриваются как симптомы, осложняющие основную аномалию развития.

Аналогичная картина может наблюдаться и при воздействии дополнительных экзогенных вредностей на аномальный плод или ребенка. Независимо от того, общее или разное происхождение имеют основной дефект и осложняющие симптомы, тяжесть и особенности расстройства

основной пораженной функции в значительной мере определяются характером и выраженностью других церебральных нарушений. Успешная помощь ребенку в таких случаях включает не только коррекцию основного дефекта, но также медицинское и педагогическое воздействие на осложняющие его симптомы. Примером такой взаимосвязи между несколькими пораженными функциями являются осложненные формы олигофрении (см. [13, 14]). Следовательно, при зависимости проявлений одной дефектной функции от других также нельзя говорить о сложном дефекте.

К сложным дефектам, по нашему мнению, надо относить только такие аномалии развития, при которых имеются два или более первичных дефекта и каждый существует в этом комплексе с характерными для него вторичными расстройствами, что чрезвычайно усложняет общую структуру дефекта и затрудняет его компенсацию. Аномалии развития, входящие в состав сложных дефектов, связаны с повреждениями разных систем; происхождение они могут иметь общее и смешанное, то есть могут быть вызваны разными патогенными агентами.

Настоящее исследование посвящено изучению трех групп сложных дефектов: умственной отсталости с дефектами слуха, умственной отсталости с дефектами зрения и бисенсорному дефекту.

Теоретически ожидаемая распространенность сложных дефектов

Данные о распространенности сложных дефектов в отечественной литературе весьма незначительны. Кроме работ И.Д. Лукашевой, посвященных изучению распространенности умственной отсталости, сочетающейся со слепотой или слабовидением [7, 8], сообщений о частоте сложных дефектов не имеется. Поэтому было решено определить их ожидаемую (по теории вероятности) распространенность, исходя из распространенности соответствующих монодефектов в населении и в разных группах аномалий развития.

Известно, что частота распространенности умственной отсталости в населении составляет примерно 1%; выраженных дефектов слуха – 0,1%; дефектов зрения – 0,25%. Сложный дефект может возникнуть в результате случайного сочетания двух или большего числа дефектов у одного и того же ребенка или представляет собой часть общего заболевания или синдрома. Если бы все случаи сложных дефектов возникали в результате случайного сочетания нескольких аномальных функций, то их

распространенность в населении по теории вероятности была бы равна произведению частот отдельных монодефектов и составила бы для умственной отсталости с дефектами слуха 1:100 000; для умственной отсталости с дефектами зрения – 2,5:100 000 или 1:40 000; для бисенсорного дефекта – 2,5:1 000 000 или 1:400 000.

При этих условиях частота распространенности умственной отсталости среди глухих и слабослышащих, а также среди слепых и слабовидящих должна быть такой же, как в населении, то есть равной 1,0%; а частота детей с более или менее выраженными нарушениями слуха среди слепых и слабовидящих и также в других группах аномалий развития – 0,1%. В действительности частота умственной отсталости среди глухих и слабослышащих равна 10,0% [12]; среди слепых и слабовидящих – 20% [7, 8], то есть соответственно в 10 и 20 раз выше, чем в населении. Дети с выраженными расстройствами зрения встречаются среди глухих и слабослышащих примерно в 4% случаев, то есть в 15 раз чаще, чем в населении. Соответственно, в результате случайных сочетаний соответствующих монодефектов возникает только 10% случаев умственной отсталости с дефектами слуха, 5% – умственной отсталости с дефектами зрения и 7,5-8,0% случаев слепоглухоты. Зная удельный вес случайных сочетаний, нетрудно определить ожидаемую распространенность изучаемых сложных дефектов в населении. Она составляет для умственной отсталости с дефектами слуха 1:10 000; для умственной отсталости с дефектами зрения – 1:2000; для бисенсорных дефектов – 1:30 000. Следовательно, один из таких сложных дефектов можно встретить у 1 из примерно 1600 детей. Дети со сложными дефектами встречаются неодинаково часто в разных группах аномалий развития. Среди слепых и слабовидящих они составляют 1/5 всех случаев; среди глухих и слабослышащих – 1/8; среди умственно отсталых – 1/16 (см. табл. 1).

Таблица 1

Ожидаемая частота сложных дефектов в разных группах аномалий развития, в %

Тип сложного дефекта	Глухие и слабослышащие	Слепые и слабовидящие	Умственно отсталые
Умственная отсталость с дефектом слуха	10,00	-	1,0
Умственная отсталость с дефектом зрения	-	20,0	5,0
Бисенсорный дефект	3,8	1,4	-
Всего	13,8	21,4	6,0

Необходимо заметить, что полученные показатели отражают только распространенность более или менее выраженных двойных дефектов. Кроме этого, в каждой группе аномалий развития можно встретить детей с легкими проявлениями второго дефекта. С учетом таких случаев общая частота сложных дефектов может оказаться весьма значительной.

Этиология сложных дефектов

Сложные дефекты, так же как и другие аномалии развития, представляют собой этиологически и клинически гетерогенные группы патологий. Причиной их возникновения могут быть экзогенные и генетические факторы. Исследования, проведенные в Институте дефектологии АПН СССР по изучению этиологии сложных дефектов [1, 2, 7, 8, 12], свидетельствуют о том, что они часто имеют генетическое происхождение. Так, И.Д. Лукашева считает, что генетическими факторами обусловлено не менее 75% случаев умственной отсталости с дефектами зрения [8]. Исследования Г.П. Бертынь показали, что более чем в 50% случаев этиологически ясной слепоглухоты можно установить генетическое происхождение хотя бы одного из дефектов [2]. На значительную роль наследственности в происхождении умственной отсталости с нарушениями слуха указывает А.Г. Московкина [12].

Все исследователи отмечают трудности проведения клинико-генеалогического анализа в семьях, имеющих детей со сложными дефектами.

Объясняется это не только заметным преобладанием семей, в которых пораженный ребенок является единственным больным, но также и разнообразием патологических симптомов, встречающихся у его родственников, и сложностью определения их связи с теми, которые имеются у ребенка. Поэтому клинико-генеалогическое исследование позволяет подтвердить генетическую природу сложного дефекта только в небольшой части семей.

У части больных на основании клинических данных диагностируют наследственные синдромы, при которых могут поражаться ЦНС и сенсорные системы или две сенсорные системы. В других случаях установлению диагноза способствуют цитогенетические или биохимические исследования. Тем не менее на основании клинических, лабораторных и клинико-генеалогических данных удается распознать не более половины всех наследственных форм. В связи с этим соотношение экзогенных и генетических факторов в этиологии сложных дефектов точно не установлено.

При определении ожидаемой этиологической структуры мы исходили из возможности существования чисто генетических, чисто экзогенных и смешанных по этиологии сложных дефектов, а также возможности случайного и неслучайного сочетания двух дефектов у одного и того же ребенка. Такой подход позволил выделить шесть разных этиологических вариантов:

- первый дефект имеет генетическое, а второй – экзогенное происхождение;
- первый имеет экзогенное, а второй – генетическое происхождение;
- оба дефекта обусловлены разными генетическими факторами, наследующимися независимо друг от друга;
- оба дефекта обусловлены разными экзогенными факторами, действовавшими независимо друг от друга;
- оба дефекта представляют собой разные симптомы одного и того же наследственного синдрома или заболевания;
- оба дефекта возникли в результате действия одного и того же экзогенного фактора.

Первые четыре варианта (1-4) представляют собой случайные сочетания, варианты 5 и 6 – неслучайные сочетания двух дефектов у одного и того же ребенка. Ожидаемую частоту каждого из четырех случайных вариантов рассчитали по теории вероятности на основании удельного

веса генетических и экзогенных форм соответствующих монодефектов. Согласно данным литературы, генетическими факторами обусловлено примерно 75%, а экзогенными – 25% случаев умственной отсталости [3]; соответственно 50 и 50% всех форм нарушений слуха [6], наследственное происхождение имеют 70%, а экзогенное – 30% всех дефектов зрения [15, 16].

Для определения примерного соотношения генетических и экзогенных неслучайных комбинаций двух дефектов (этиологические варианты 5 и 6) были проанализированы встречающиеся формы патологии, при которых поражаются ЦНС и сенсорные системы или две сенсорные системы. Анализ показал, что в группах сложных дефектов должны преобладать врожденные формы патологии, которые более чем в 90% случаев имеют генетическое происхождение [17]. Действительно, существует большое число редких наследственных заболеваний и синдромов, при которых может наблюдаться как недоразвитие познавательной сферы, так и недостаточность одной или двух сенсорных систем. В то же время известных экзогенных синдромов, при которых наблюдается поражение двух систем, немного и встречаются они нечасто (к ним относятся рубеолярная и некоторые другие вирусные эмбриопатии, алкогольная эмбриопатия, врожденная цитомегалия, врожденный токсоплазмоз, некоторые нейроинфекции). Учитывая это обстоятельство, мы допустили, что на долю этиологического варианта 5 приходится не менее 90%, а варианта 6 – не более 10% всех неслучайных сочетаний двух дефектов. Такое допущение, возможно, несколько уменьшит истинный удельный вес генетических форм, но ни в коем случае не увеличит его.

Результаты проведенных расчетов показали (см. табл. 2), что случайное сочетание двух дефектов, рассчитанное по частоте экзогенных и генетических форм монодефектов, составляет при умственной отсталости с нарушениями слуха 10%, при умственной отсталости с дефектами зрения – 5%, при бисенсорном дефекте – 7%, что полностью совпадает с этими же показателями, рассчитанными другим способом (см. ниже). Следовательно, показатели, которыми мы оперируем, достаточно достоверны.

Таблица 2

Ожидаемая частота разных этиологических вариантов сложных дефектов, в %

Этиологический вариант	Умственная отсталость с дефектом слуха	Умственная отсталость с дефектом зрения	Бисенсорный дефект
1	1,25	0,875	1,05
2	3,75	1,125	2,45
3	3,75	2,625	2,45
4	1,25	0,375	1,05
5	81,0	85,5	83,7
6	9,0	9,5	9,3
Всего	100,0	100,0	100,0

Учитывая, что сложные дефекты генетического происхождения представлены этиологическими вариантами 3 и 5, экзогенного происхождения – вариантами 4 и 6, а смешанного – вариантами 1 и 2, мы рассчитали частоту генетических, экзогенных и этиологически смешанных сложных дефектов (см. табл. 3).

Таблица 3

Ожидаемая частота сложных дефектов разного происхождения, в %

Этиология	Умственная отсталость с дефектом слуха	Умственная отсталость с дефектом зрения	Бисенсорный дефект
генетическая	84,75	88,125	86,15
экзогенная	10,25	9,825	10,35
смешанная	5,0	2,0	3,5
Всего	100,0	100,0	100,0

Таким образом, имеются основания считать, что подавляющее большинство случаев изучаемых сложных дефектов имеет генетическое происхождение (85-88%). Среди наследственных форм 95-97% составляют генетически обусловленные синдромы и заболевания и только 3-5% – сочетания двух независимо наследующихся дефектов. Ожидаемая частота

сложных дефектов экзогенного происхождения во всех группах достигает примерно 10%. Сложные дефекты смешанной этиологии встречаются относительно редко и составляют от 2 до 5% всех случаев.

Ожидаемая этиологическая структура умственной отсталости с сенсорными дефектами и бисенсорных дефектов свидетельствует о том, что не менее чем в 4/5 всех случаев мы имеем дело с наследственными синдромами и заболеваниями. Согласно данным литературы [1, 2, 7, 8, 12], большинство из них представлено моногенными формами генетической патологии, то есть передается в семьях по законам Менделя. Реже в группах сложных дефектов встречаются хромосомные синдромы. Классическим примером сложного дефекта хромосомного происхождения является синдром Дауна, при котором кроме умственной отсталости у 70% детей имеются нарушения слуха, у 40% – выраженный дефект зрения [4]. Таким образом, изолированный интеллектуальный дефект выявляется только у 18% этих детей, а у остальных 82% наблюдаются разные сложные дефекты (у 42% – умственная отсталость с дефектом слуха, у 1% – умственная отсталость с дефектом зрения, у 28% – умственная отсталость в сочетании с двумя сенсорными дефектами).

В группе умственной отсталости с дефектами зрения можно выявить детей с делецией короткого плеча хромосомы, у которых умственная отсталость сочетается с аниридией и другими формами офтальмологической патологии [9]. Другие формы хромосомных аномалий встречаются редко.

Помимо моногенных и хромосомных форм, существуют мультифакториальные формы сложных дефектов. Такое происхождение имеет, по-видимому, значительная часть случаев умственной отсталости с врожденной катарактой [7].

Соответственно, каждая группа сложных дефектов генетически гетерогенна. Необходимо заметить, что генетически неоднородными могут быть и отдельные нозологические формы. Так, например, известны четыре формы синдрома Ушера, вызванные разными генами [2].

Большинство наследственных заболеваний и синдромов характеризуются выраженным клиническим полиморфизмом. Наследственные синдромы, например, могут выявляться в полной форме, то есть со всеми присущими им симптомами, или в виде разных вариантов неполных синдромов (без одного, двух или трех основных симптомов).

У некоторых носителей патологических генов может вообще не обнаружиться ни одного из признаков болезни. Неполная проявляемость всего заболевания или отдельных его симптомов (неполная пенетрантность) особенно часто наблюдается при наследующихся по аутосомно-доми-

нантному типу формах патологии. Кроме того, проявившиеся признаки нередко широко варьируют по степени выраженности (варьирующая экспрессивность). Благодаря таким свойствам патогенных мутаций клиническая картина наследственных синдромов и заболеваний может значительно различаться у разных больных, даже у тех, которые происходят из одной и той же семьи. Внутрисемейная фенотипическая вариабельность наследственных синдромов (по числу и степени выраженности симптомов) серьезно затрудняет анализ клинико-генеалогических данных и установление этиологии сложного дефекта у ребенка. Поэтому важно знать не только частоту отдельных симптомов того или другого наследственного синдрома или полисимптоматического заболевания, но также и распределение фенотипов, определяющихся вероятностью выявления разных симптомов болезни (см. табл. 4).*

Таблица 4

Монодефекты и их сочетания	**синдром Марфана**	**синдром Стиклера**	**Синдром**	**синдром Ваарденбурга-Клейна**	**синдром доминантной пегости**
Умственная отсталость	6,0	7,65	15,0	6,0	32,0
Дефект слуха	0,4	3,15	20,0	36,0	12,0
Дефект зрения	54,3	41,65	-	-	-
Умственная отсталость с дефектом слуха	0,5	1,35	5,0	4,0	48,0
Умственная отсталость с дефектом зрения	23,3	17,85	-	-	-
Бисенсорный дефект	1,7	7,35	-	-	-
Умственная отсталость с дефектами зрения и слуха	0,2	3,15	-	-	-
Отсутствие интеллектуального и сенсорного дефектов	13,6	17,85	60,0	54,0	8,0
Всего	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0

* рассчитана по теории вероятности на основании данных о частоте отдельных симптомов (6, 10).

Пенетрантность и экспрессивность признаков наследственной болезни в значительной мере определяются особенностями генотипической и внешней среды. Таким образом, причиной клинического полиморфизма генетических форм патологии являются не только особенности патогенной мутации, но также генотип больного и разнообразные экзогенные факторы.

Необходимо заметить, что неполное проявление синдромов может наблюдаться и при экзогенных поражениях. Так, при синдроме врожденной краснухи у ребенка может быть изолированный дефект слуха, изолированный дефект зрения, умственная отсталость, а также разные сочетания этих монодефектов. Однако в отличие от генетических синдромов клинический полиморфизм экзогенно обусловленных форм врожденной патологии зависит главным образом от стадии онтогенеза, на которой проявилось действие патогенного агента [18].

Возвращаясь к приведенным в табл. 4 данным, следует заметить, что вероятность проявления разных дефектов при наследственных синдромах следует учитывать не только при их диагностике, но также и при медико-генетическом консультировании, так как тяжесть нарушений развития ребенка нередко играет решающую роль в дальнейшем планировании семьи. Необходимо также отметить, что вариабельности проявления при наследственных синдромах подвержены не только умственная отсталость и сенсорные дефекты, но также соматические проявления болезни. Их непостоянство и неодинаковая выраженность у разных членов одной и той же семьи особенно затрудняют клинико-генеалогическое исследование и сопоставление разных видов патологии, встречающейся у родственников детей со сложными дефектами (см. [6, 10, 11]).

Большинство случаев как наследственных, так и экзогенных форм сложных дефектов относится к врожденным формам патологии. Однако если при экзогенно обусловленных синдромах все симптомы выявляются, как правило, одновременно, при наследственных синдромах клинические признаки поражения разных систем в ряде случаев обнаруживаются в разное время (один дефект может быть врожденным, а второй – выявиться на разных этапах постнатальной жизни). Соответственно, они могут различаться и по течению. В то же время, если врожденные расстройства той или другой функции после рождения ребенка чаще всего не нарастают, то постнатально выявившиеся обычно характеризуются прогрессирующим течением. Этот процесс может быть активным постоянно или только на определенном этапе заболевания. Кроме того, даже при одновременном выявлении обоих дефектов их степень может быть неодинаковой.

Указанные особенности сложных дефектов должны учитываться при их диагностике, так как именно они определяют методы педагогической коррекции и педагогический прогноз.

Неодинаковая тяжесть поражения разных систем наблюдается при многих наследственных заболеваниях. Так, при синдроме Марфана и гомоцистинурии выраженный дефект зрения сочетается обычно с легкой интеллектуальной недостаточностью. При глубокой врожденной нейросенсорной тугоухости, наследующейся по рецессивному Х-сцепленному типу, у значительной части больных мальчиков наблюдается неглубокое недоразвитие познавательной сферы. При рецессивном синдроме миопии с нейросенсорной глухотой оба дефекта имеются у ребенка уже при рождении, но дефект зрения выражен в значительно более легкой степени, чем дефект слуха. Так как миопия прогрессирует после рождения, то в более старшем возрасте тяжесть обоих дефектов может стать примерно одинаковой. Кроме того, у части таких детей имеется легкое недоразвитие познавательной деятельности. При других синдромах недоразвитие интеллектуальной сферы выражено более резко, чем нарушения сенсорных функций.

Имеется также значительное число примеров неодновременного выявления и разного течения входящих в сложный дефект симптомов. При синдроме Ушера, например, нарушения слуха чаще всего возникают внутриутробно, а пигментная дегенерация сетчатки выявляется в детском возрасте и ведет к нарастающей потере зрения. При синдромах Маршалла и Стиклера (некоторые исследователи считают, что это одно и то же заболевание) врожденная тугоухость сочетается с выявляющимися после рождения катарактой или миопией. При наследующемся по аутосомно-рецессивному типу синдроме Харбояна при рождении у ребенка наблюдается только поражение глаз (врожденные помутнение и отек роговицы), быстро ведущее к потере зрения. В подростковом возрасте к этому присоединяется медленно прогрессирующая нейросенсорная тугоухость. При синдроме атрофии зрительного нерва с глухотой дефект слуха врожденный, а заметная потеря зрения обнаруживается обычно только к школьному возрасту. Эти примеры говорят о том, что если у ребенка с каким-либо врожденным дефектом в детском или подростковом возрасте возникает неполноценность еще одной функции, то не следует сразу искать у него новое заболевание. В первую очередь необходимо выяснить, не могут ли оба дефекта быть симптомами одного и того же наследственного синдрома. Возможность разновременного выявления дефектов в разных системах нередко ведет к диагностическим ошибкам.

Если ребенку выставлен нозологический диагноз, подразумевающий возможность более поздней неполноценности еще одной системы, это должно найти отражение в системе коррекционно-педагогических мероприятий. Работа с таким ребенком должна быть направлена не только на коррекцию уже имеющегося дефекта, но и на подготовку больного к возможной утрате другого канала информации. При таком подходе в дальнейшем удается легче преодолеть возникающее у ребенка или подростка чувство дезадаптации и неизбежно развивающееся в связи с ним реактивное состояние.

Таким образом, проведенное исследование показало, что подавляющее большинство случаев сложных дефектов имеет генетическое происхождение и представлено разными формами генетической патологии: синдромами множественных врожденных пороков развития, наследственными дефектами обмена веществ и другими наследственными синдромами и заболеваниями, среди которых видное место занимают наследственные болезни соединительной ткани. Одни и те же наследственные синдромы, при которых может поражаться ЦНС и сенсорные системы, встречаются в разных группах аномалий развития (см. табл. 4).

Ряд нозологических форм, входящих в группу сложных дефектов, характеризуется неодновременным выявлением, неодинаковым течением и разной степенью выраженности расстройств в разных системах, что затрудняет диагностику. Соответственно, для более полного выявления детей со сложными дефектами целесообразно создать единую программу обследования всех детей с аномалиями развития, которая включала бы:

Обязательное комплексное медицинское обследование каждого ребенка при первом обращении и периодическое проведение таких же обследований в дальнейшем.

Регулярные повторные исследования состояния функций зрения и слуха у детей со всеми видами аномалий развития.

Регулярные повторные экспериментально-психологические исследования всех аномальных детей.

Обязательное направление всех семей, имеющих аномальных детей, на медико-генетическое консультирование с целью подтверждения или исключения генетической природы болезни у ребенка, установления нозологического диагноза и своевременного предупреждения родителей о риске повторного рождения в семье больного ребенка.

Проведение такой программы исследований не только позволит обнаружить все дефектные функции у ребенка, но также будет способствовать раннему установлению нозологического диагноза, что имеет большое

значение для оказания соответствующей медицинской и педагогической помощи.

Литература

Бертынь Г.П. Этиологическая классификация слепоглухоты // Дефектология. 1985. № 5.

Бертынь Г.П. Этиологическая дифференциация слепоглухоты // Генетическое изучение аномалий развития у детей. М.: Изд. АПН СССР, 1986.

Блюмина М.Г. Некоторые клинико-генетические характеристики и этиологическая структура умственной отсталости // Там же.

Блюмина М.Г. Нарушения слуха при болезни Дауна // Дефектология. 1987. № 2.

Выготский Л.С. Основные проблемы дефектологии // Собр. соч. Т. 5. М.: Педагогика, 1983.

Конигсмарк Б.В., Горлин Р.Д. Генетические и метаболические нарушения слуха. М.: Медицина, 1980.

Лукашева И.Д. Распространенность и клинические формы сложного дефекта интеллекта и зрения // Наследственные формы олигофрении и других аномалий развития у детей. М.: Изд. АПН СССР, 1983.

Лукашева И.Д., Сотникова Е.Н. Популяционно-генетическая характеристика наследственных синдромов умственной отсталости со слепотой // Генетическое изучение аномалий развития у детей. М.: Изд. АПН СССР, 1986.

Лукашева И.Д. Клиника наследственных синдромов умственной отсталости со слепотой // Там же.

Маккьюсик В.А. Наследственные признаки человека. М.: Медицина, 1976.

*Маринчева Г.С, Гаврилов В.И. У*мственная отсталость при наследственных болезнях. М.: Медицина, 1988.

Московкина А.Г. Изучение школьников с разной степенью нарушений слуха и их семей // Генетическое изучение аномалий развития у детей. М.: Изд. АПН СССР, 1986.

Певзнер М.С. Этиопатогенез и классификация олигофрении // Клинико-генетические исследования олигофрении. М.: Педагогика, 1972.

Сухарева Г.Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. Т. 3. М.: Медицина, 1965.

Eeingord L, Brian M.L., Kaplan J. et al. Frequence des affections hereditaires dans les Instituts de deficients visuels // J. Genet. Hum. 1976. Suppl. 24.

Francois J. Genetique et cecite congenitale // Ann. Oculist. 1975. N 6.

Fraser F.C Relation of animal studies to the problem in man // Handbook of Teratoloqy. Vol. 3. New York; London, 1977.

Van Dijk J. Rubella Handicapped children. Lisse, 1982.

Ван Дайк Я.[13]

ПОДХОД К ОБУЧЕНИЮ И ДИАГНОСТИКЕ ДЕТЕЙ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ СЕНСОРНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ[14 15]

Состав популяции

Прежде чем представить теорию обучения, поставим вопрос: для какой категории аномальных лиц она разработана? В соответствии с нашей практикой это теория обучения слепоглухих детей, перенесших конгенитальную краснуху. В основном эти дети имеют глубокую или полную потерю слуха, а также нарушения зрения, обусловленные двусторонней катарактой. Последствия сенсорных нарушений проявляются в нарушении поведения этих детей. Я обнаружил, что четкая тенденция у этих детей реагировать взглядом на свет и двигать руками перед глазами связана с потерей зрения, а поведение, выражающееся в стереотипных подпрыгиваниях, связано с потерей слуха (Van Dijk, 1982). Другим важным результатом моих ранних исследований явился тот факт, что способности этих детей к обучению в возрасте 6 лет часто определяются временем заболевания матери краснухой во время беременности, а двигательные способности в значительной степени коррелируют с весом при рождении. Эти показатели могут рассматриваться как параметры для неврологической оценки. Ранняя пренатальная инфекция часто оказывает

---

[13] Институт для глухих, Сант Михельгестел, Нидерланды.

[14] Печатается по изданию: Дефектология. 1990. № 1. С. 67-75.

[15] Перевод с английского С.Е. Вишневской.

сильное влияние на развитие ребенка. Этот факт вместе с сенсорными нарушениями делает развитие этих детей исключительно своеобразным. Много дискуссий велось по тому поводу, что, как считали, нарушения умственного развития у этих детей во всех случаях первичны, а сенсорные дефекты только усугубляют их.

С педагогической точки зрения такое утверждение должно быть отвергнуто. Очевиден тот факт, что требуется очень интенсивный подход к обучению и модификации поведения этих детей, весьма отличающийся от педагогических подходов к обучению детей, которые являются «умственно отсталыми в чистом виде».

Недавние исследования показали, что внутри популяции этих детей можно выделить группы. Dunlap смог выделить среди обследованных им 251 слепоглухих 3 различные группы. На основе четырех параметров, а именно: состояния общей моторики, языковых способностей, умения проводить свободное время и социализации, удалось установить, что 30% детей можно рассматривать как функционирующих на высоком уровне, 42% детей – на среднем уровне и остальных – как функционирующих на низком уровне (Dunlap, 1985). Важно отметить, что в последней группе было гораздо больше детей с глубокими нарушениями зрения, чем в первой, где зрение у детей было лучше, но нарушения слуха были более глубокие. В нашей небольшой группе испытуемых (18 человек) мы обнаружили четкие различия между детьми, функционирующими на низком уровне, и детьми, у которых развитие языка и адаптивного поведения характеризовалось относительно высоким уровнем. Первый раз мы обследовали этих детей 12 лет назад и, обследуя их сейчас, пришли к выводу, что – за исключением 2 случаев – эта граница существует по настоящее время.

Детей, функционирующих на низком уровне, можно рассматривать как умственно отсталых, имеющих четкую тенденцию к выключению из окружающего мира (уходу в себя) и отказу вступать в общение. Как подчеркивали Curtis, Donlon and Tweedie, «избегание контактов» – это предпочитаемая стратегия слепоглухого индивида, функционирующего на низком уровне, которая помогает ему справиться с окружающей средой (Curtis et al., 1975). Возможное объяснение такого поведения может быть найдено в теории научения социальному поведению (A. Bandura, 1977). В этой теории утверждается, что в ходе всего процесса обучения необходимо, чтобы ребенок идентифицировал стимулы, которые (как положительные подкрепления в его памяти) превалировали бы над отрицательными стимулами, связанными с принуждением (Sisson, 1988).

Иначе говоря, если индивид не может припомнить, что от окружающих его людей следуют положительные подкрепления, то у него не будут развиваться с ними какие-либо взаимоотношения. К тому же он не будет фиксировать те жизненные ситуации, в которых он прежде успешно участвовал. Процесс обучения придется возобновлять без конца, если он не построен на предыдущем успехе. Понятно, что поведение этих детей будет довольно резистентным к изменениям, а развитие познавательной деятельности ограничено. Очевидно, этот тип особо выраженных нарушений памяти часто ассоциируется с глубокими формами отставания в развитии и является типичным для этой группы детей. Хотелось бы обратить внимание на нейропсихологическую модель, предложенную Lamendella и затем поддержанную Prior в качестве важной пробной модели определения аутизма (Lamendella, 1977; Prior, 1987). Lamendella связывает развитие социальных взаимоотношений и способность млекопитающих к модификации поведения, приобретаемые в результате опыта и инструментального научения, с функционированием лимбической системы, в частности с функцией памяти височной доли и гиппокампа головного мозга. Такая модель может проливать свет на развитие теории коррекционной работы с этими детьми. Она дает объяснение тому, что множественные нарушения могут быть следствием инсульта или поражения в единственной первичной области (Prior, 1987). Она также дает объяснение тому факту, почему развитие нужно рассматривать как процесс «снизу – вверх», что означает, что низшие зоны должны быть сохранны для работы высших зон. Эти принципы являются основополагающими для нашего педагогического подхода к детям со сложными сенсорными нарушениями, отстающими в своем развитии.

1. Роль теории привязанности (theory of attachment) в коррекционной работе с детьми со сложным сенсорным дефектом

Психоаналитик Bowlby разработал основные положения для широко используемой сейчас теории социальных и эмоциональных связей. Он сделал вывод, что «комфортный контакт» очень важен и что младенец должен получать нужную ему заботу и стимуляцию от ограниченного круга окружающих его людей (Bowlby, 1982). Целям установления «комфортного контакта» служит возникающее у ребенка желание установить близкие отношения с кем-то из окружения, и на раннем этапе развития ребенка это желание удовлетворяется обычно матерью. Если ребенок чувствует безопасность при контактах с окружающим миром, то у него

появляется желание исследовать изменения, происходящие вокруг него, но это происходит при том условии, что стимулы, исходящие из внешней среды, являются умеренно интенсивными и регулярными. Результатом интенсивных и беспорядочных стимулов является уход в себя и отказ от контактов с окружающим миром (Salzen, 1979). Такой тип поведения, как уход в себя, можно наблюдать на примере новорожденных: ласковые прикосновения вызывают реакции расслабления, то есть младенец разжимает ручки, когда до него дотрагиваются, в то время как сильные стимулы вызывают реакцию напряжения, то есть ребенок сжимается, у него повышается тонус мышц. Это является началом приобретения внутреннего опыта и примитивного сознания, что можно проследить, наблюдая, например, плач младенца. В возрасте 2 нед. у ребенка уже выявляется дифференциация между «глобальным плачем» и плачем, причиной которого является чувство дискомфорта. На первых порах такое поведение не является намеренным и полностью зависит от умения окружающих правильно влиять на состояние ребенка. Это самый низкий уровень невербального общения, в котором лимбическая система играет важную роль.

Можно предположить, что на самых первых стадиях дифференциации стимулов важную роль играют стимулы, создающие состояние комфорта или дискомфорта у ребенка. В соответствии с этим реакции ребенка могут быть названы «реакциями аппетита» или «выражающими отвращение». Лимбическая система также ответственна за выражение лица и голосовые реакции. В результате реагирования окружающей среды на инстинктивные желания ребенка он сам включается в сеть социальных взаимоотношений, и уже в месячном возрасте закладывается основа привязанности ребенка к матери. Эта связь углубляется благодаря особому вниманию, которое ребенок уделяет лицу человека, так как на него ребенок реагирует раньше, чем на голос (Salzen, 1979). Роль зрения и слуха очень важна в процессе формирования привязанности ребенка к матери. Как указывалось Harlow и его коллегами, контакт прикосновения по меньшей мере столь же важен, как оба дистантных чувства (зрение и слух) в процессе формирования близких эмоциональных связей.

Эксперименты на приматах показали, что когда их подвергали экстенсивным визуальным и слуховым стимуляциям, но в то же время лишали физического контакта с окружающими, то в результате оказывалось, что у них возникали грубые нарушения социального взаимодействия (Harlow, 1964). Стимул контакта, без сомнения, является источником для ориентации в привязанности. Роль памяти в этом процессе, однако, часто недо-

оценивается. Процесс научения происходит посредством реакции окружающих на выражение ребенком его внутреннего состояния (комфорта или дискомфорта) или его реакций на стимулы, идущие из внешнего мира. Ситуации становятся более знакомыми с приобретением опыта. В результате этого реакции ориентировки у ребенка снижаются. Ребенок привыкает к стимулам. Он уже знает, как окружающие реагируют на его поведение. На раннем этапе он также узнает о проявлениях эмоций у других людей. Например, когда к ребенку обращаются ласково, это успокаивает его, а сердитое лицо взрослого заставляет его плакать. И снова, как нам кажется, основа для понимания эмоционального состояния других людей закладывается в очень раннем возрасте, и оперантное состояние и функции памяти гиппокампа играют важную роль в этом процессе.

Существует гипотеза, что способность матери понять признаки желания ребенка и ее правильная реакция на эти признаки оказывают большое влияние на ребенка. Это развивает в нем чувство защищенности, и ребенок начинает понимать, что в моменты стрессовых ситуаций мать будет доступна для «контакта». Есть матери, которые бывают «неуклюжими» в обращении с детьми. Иногда они быстро реагируют на второстепенные признаки, иногда же ребенок должен долгое время проявлять нетерпение, прежде чем его поймут. Непостоянство в реакциях на желание ребенка объясняет его частый плач, посредством которого он стремится к установлению близких эмоциональных контактов.

На основе данных, полученных в исследованиях процесса образования привязанности ребенка к матери и примененных к детям со сложным дефектом, перенесшим конгенитальную краснуху, в нашем катамнестическом исследовании этих детей вырисовывается следующая общая картина: большинство детей, перенесших конгенитальную краснуху, родились в срок, и их матери уже испытали стресс, так как знали, что родят аномального ребенка. После рождения у большинства младенцев выявляется отставание в формировании движений, причиной чего является низкий вес при рождении, неспособность быстро развиваться. Можно предположить, что у многих этих новорожденных вирус сохраняется, и матери имеют дело с больным ребенком (Van Dijk, 1982; Coll, Domoulin & Souriau, 1983). Развитие зрительного контакта, для которого процесс кормления очень важен, становится невозможным, так как дети имеют катаракту. Как мы уже указывали, визуальное поведение играет самую важную роль в развитии социальных взаимоотношений.

Поэтому можно настаивать на том факте, что у детей с нарушениями зрения утонченная сигнальная связь между младенцем и матерью от-

сутствует с самого начала. Другими словами, не получает развития синхронность действий матери и младенца. В то время когда родились эти дети (о которых идет речь), удаление катаракты было возможно лишь во второй половине первого года жизни или даже позже. Последствием этого было то, что нарушалось не только взаимодействие «лица с лицом», но и последующая ступень этого взаимодействия – взаимный взгляд на один и тот же объект.

Так как «взаиморегуляторная система», объединяющая мать и младенца, отсутствовала и слух не мог играть компенсаторную роль, как у слепых детей, стремление слепоглухого ребенка к комфорту и безопасности должно было исходить только из непосредственного контакта. До тех пор пока процесс соприкосновения со слепоглухим ребенком не был хорошо налажен, непосредственный контакт матери со своим ребенком порождал у него только путаницу. Далее, ребенок не мог обучиться ассоциировать достижение состояния комфорта или прикосновения с целью обретения защищенности с определенным человеком. Вот почему многие слепоглухие дети не признают в матери того особого человека, который обеспечивает защищенность, и до более позднего периода, если вообще это случается. Так, если стремление к защищенности является биологической моделью поведения импринтинга у всех приматов, то в случае состояния неразберихи они склоняются к любому лицу или объекту, кто может обеспечить им спокойствие и комфорт. Когда такое лицо или объект отсутствует, можно заметить такие процессы, как самосжатие, подпрыгивание с целью быть замеченным, ауторализм (кусание губ или пальцев) и другие моторные стереотипы. Такая картина универсальна для слепоглухих детей, и поразительна аналогия с примером обезьян, воспитываемых в полной изоляции без адекватных источников контактной стимуляции (Salzen, 1979).

В наших катамнестических наблюдениях мы обнаружили, что стремление к близкому эмоциональному контакту («виснуть на человеке») перемежается с агрессивным резистентным поведением, и у некоторых детей это продолжается на протяжении всей жизни. Как мы уже отмечали, если у ребенка отсутствуют возможности для обеспечения своей безопасности в раннем возрасте, то далее это может повлиять на исследовательское поведение. Мы обнаружили, что некоторая часть слепоглухих испытуемых была чрезвычайно пассивна. Наша теория отчасти объясняет социальную самоизоляцию, стереотипное поведение, агрессивность и пассивность исследуемых нами слепоглухих детей.

Возникает интригующий вопрос: насколько отсутствие чувства защи-

щенности влияет на интеллектуальное развитие? Другими словами, если мы применим к детям, функционирующим на низком уровне, такой подход, который мы опишем ниже, будет ли так сильно искажаться их развитие, как это наблюдается сейчас?

Эксперименты, проведенные со слепоглухими детьми дошкольного возраста, показали, что при тщательной организации занятий в этом возрасте можно значительно повысить уровень их функционирования (Appell, 1977).

Если принять во внимание все стрессовые события в семье, где есть трудновоспитуемый аномальный ребенок, становится совершенно ясно, что в некоторых случаях «основа для полной защищенности» отсутствует, что очень влияет на социальную компетенцию. Нет смысла отрицать этот факт – наоборот, это положение следует исследовать дальше: а) путем дальнейшего развития инструментария, с помощью которого можно оценить модели раннего взаимодействия матери и ребенка; б) путем развития теории, на основе которой можно строить программу раннего вмешательства в ход воспитания ребенка с целью профилактики описанных выше проблем; в) путем выяснения параметров определения эффективности этого раннего вмешательства. В следующем разделе мы представим общее описание этой теории.

2. Реакция «аппетита» против реакции «отвращения»

Fox в своей интересной работе по проблеме влияния сочетанных нарушений зрения и слуха на развитие ребенка характеризует жизненный опыт такого ребенка как «нечеткий, непредсказуемый и непросеянный». Другими словами, жизнь ребенка являет собой хаос: ребенок не знает, на какие стимулы ориентироваться (Fox, 1985). Это представляет собой четкое описание ребенка со сложным сенсорным нарушением, который живет в неструктурированной окружающей среде, где люди прикасаются к нему безличностно и предъявляют ему предметы, которые могут привести к возрастанию уровня тревожности или к увеличению стереотипных движений.

Нам бы хотелось привлечь внимание к фундаментальному аспекту общения человека – системе «приближения – избегания», которая основывается на слабых – сильных и неупорядоченных стимулах соответственно (Salzen, 1979). Мы представили результаты исследования, которые дают объяснения тому, что когда дистантные рецепторы, особенно такие как зрение, не функционируют, то так называемое «предтечное действие»

для контактной стимуляции невозможно. Вместо этого этот контакт ведет к ориентировочным действиям, то есть к обследованию человека, который обеспечивает этот контакт; ребенок либо избегает контакта, либо принимает его, но пассивно, не проявляя интереса. Такие реакции нельзя рассматривать как «коммуникативные».

Нам не известна ни одна процедура оценки, с помощью которой можно попытаться определить, какой стимул привлекателен и какой вызывает реакцию избегания.

В наших занятиях с этими детьми путем прикосновения к разным частям тела ребенка мы пытаемся определить, какие виды стимулов ведут к контакту с ребенком, принимаются им. Проделывая эту процедуру, можно заметить, что ребенок на один вид стимула обращает больше внимания, чем на другой. На этом уровне деятельности лимбической системы уже представлено множество жестовых реакций, которое передает информацию об аффективном состоянии ребенка (Lamendella, 1977). Можно заметить положительную реакцию ребенка, если легонько дуть ему в рот (орально-лицевой стимул), или нежно раскачивать его, или обливать теплой водой. Цель такого подхода состоит в выявлении тех областей, которые могут способствовать реакциям ориентировки. Реагирование на такие воздействия может вести к формированию сигнального поведения (E. Sokolov, 1969; Meshcheryakov, 1979; см. также Nielsen, 1987). Эту процедуру не нужно смешивать с ситуацией «массажа», когда среда ребенка переполнена стимулами. В нашу задачу входит создать такую среду для ребенка, которая будет способствовать развитию ориентировки и коммуникации. Можно также заметить, что если ребенку предъявлять один и тот же стимул, то он становится знакомым для него. Новизна исчезает, и ребенок привыкает к стимулу. Это указывает на функцию памяти и означает, что, чтобы снова вызвать ориентацию, нужно предъявить слегка измененный стимул. Ребенок может удивиться, так как его ожидания не соответствуют происходящему. Существуют отчетливые свидетельства тому, что, как это следует из пластичности нервной системы, интенсивное вмешательство, основанное на стимуляции ориентировочного (антиципирующего) поведения, способствует интеллектуальному развитию (Kimmel, 1981).

Когда воспитатель замечает, что ребенок узнал о «несоответствии» благодаря изменению уровня внимания (а воспитатель реагирует на это адекватно), то ребенок начинает чувствовать, что способен контролировать события, происходящие в его окружении (внутренний контроль).

Программа вмешательства, разработанная для этой популяции, после тщательной психологической оценки должна сосредоточиться на действиях и предметах, которые стимулируют активность ребенка («аппетит»). Это возможно только в том случае, если все действия организуются ежедневно, в определенное время, одним и тем же лицом, желательно матерью. Так как «адекватные реакции» являются главной концепцией нашего подхода, то воспитатель ребенка должен быть хорошо нами инструктирован. Немедленная обратная связь прямо на месте является наиболее эффективным методом для этого (Seys & Duker, 1986).

3. Развитие теории привязанности

В литературе по теории привязанности (attachment) авторы пришли к общему мнению, что благодаря «правильным чувственным реакциям» матери или воспитателя ребенка он постепенно узнает, что можно ожидать от этого человека, и этот человек знает, как предсказать поведение ребенка. Это ведет к чувству безопасности.

Дети со сложным сенсорным дефектом, о которых идет речь в данной статье, могут подавать сигналы, которые трудно узнать и принять. С целью облегчения этого процесса мы ввели понятие так называемого «совместного действия и ответных реакций» (Van Dijk, 1965; Writer, 1987; Siegel – Causey & Downing, 1987).

Двигаясь и действуя в близком физическом контакте с ребенком на начальном этапе, мы начинаем понимать «топографическое сиюминутное поведение» (Siegel – Causey et al., 1987. P. 33), и воспитатель ребенка может реагировать правильно в соответствии с запросом ребенка. Нужно подчеркнуть, что ответная реакция не обязательно означает утвердительное действие. В процессе развития способности предвидеть реакцию очень важно знать, когда ожидать ответ «нет». Учитывая проблемы памяти у этих детей, такие действия, как движения вместе с ребенком при преодолении препятствий, следует регулярно повторять, и ребенка нужно знакомить с предметом, который будет использован во время такой деятельности.

Подобная процедура, которую мы использовали, заключалась в том, что мы знакомили ребенка с его воспитателем путем предъявления типичного для этого человека предмета – это мог быть шарф, серьги или одежда, которую воспитатель обязательно одевает при общении с ребенком один на один (см. Van Dijk, 1986; Visser, 1988).

В совместных действиях воспитатель узнает о сенсомоторных нарушениях у ребенка (диспраксия), которые значительно влияют на коммуникацию и поведение ребенка.

4. Диспраксия — коммуникация и беспомощность в учении

Результаты исследования взаимоотношений между диспраксией и навыками коммуникации четко показали, насколько «когнитивная сенсомоторная» функция влияет на коммуникативную компетенцию слепоглухих детей, функционирующих на низком уровне. Тот факт, что эти дети не способны овладеть навыками самообслуживания, такими как, например, надеть носки, застегнуть молнию на портфеле, держать в руке карандаш или формочки с красками, влияет на чувство компетентности у ребенка. Если воспитатель, работающий с этими детьми, понимает суть этой дисфункции, он тоже поймет поведение ребенка, например, в следующей ситуации. Учитель предъявляет два треугольника, которые он нарисовал. Одна фигура тщательно раскрашивается учителем, слепоглухой ребенок должен сделать то же самое с другой фигурой. Ребенку дали цветной карандаш. Он посмотрел на него, отдал обратно учителю, стукнулся головой и вышел из-за стола. Еще один случай добавился к его большому опыту неудач. Многие из этих детей будут манипулировать рукой учителя, показывая тем самым, что они хотят наблюдать, как другие будут выполнять это задание. Некоторые из детей становятся очень хорошими «манипуляторами», то есть им удается заставить других выполнять задание. Если воспитатель хочет предложить помощь (иногда сам ребенок заставляет его сделать это), то порочный круг замыкается: значимый человек в жизни ребенка становится значительно активнее, а сам аномальный ребенок гораздо пассивнее. Из контекста теории «внутреннего контроля» следует, что ребенок ощущает себя не способным влиять на ход событий в окружающей среде и чувствует контроль над собой, зависим от этих событий. Стимулировать активность ребенка с помощью вознаграждения не имеет смысла, если задача не соответствует его возможностям. Чтобы облегчить ему приобретение сенсомоторных навыков, как мы считаем, нужно выполнять эти задания путем совместного действия; это ориентирует движения конечностей ребенка (Van Dijk, 1986).

Такой способ мы использовали при обучении глубоко умственно отсталой слепоглухой девочки 11 лет самостоятельно одеваться.

Нашу терапию мы начали с того, что совместными движениями рук обучали ее надевать пальто. Постепенно помощь сошла на нет. Во вре-

мя этой процедуры мы использовали подкрепление (Sisson, Kilwein & Van Hesselt, 1988). Иногда бывает трудно поддерживать, что называется, «сведение помощи на нет», так как в повседневной жизни ребенок может неожиданно схватить руку воспитателя, требуя таким образом оказать ему полную помощь снова. Мы испытали это, когда обучали слепоглухих детей ходить самостоятельно без постоянной поддержки со стороны взрослого (то есть путем легкого подталкивания сзади или беря ребенка за руку). В автоматический подсказывающий прибор был вмонтирован счетчик времени (таймер), который легким ударом сообщал ребенку, что он перестал двигаться. Время самостоятельной ходьбы увеличивалось по мере тренировки. Когда прибор выключался, зафиксированные результаты сохранялись (Lancioni, Van Dijk, Manders & Driessen, 1988). Новые приспособления для этой цели, которые позволяют взрослому находиться в стороне, сейчас в стадии разработки. В Институте для глухих в Сант Михельгестеле (Нидерланды) имеются специально оборудованные помещения, в которых дети могут выполнять задания самостоятельно. Мы обнаружили, что если задания выбирались с учетом нормальной практической компетенции ребенка и часто повторялись и подкреплялись, то это приводило к неожиданному росту уровня самостоятельного функционирования. Также игровая деятельность, в которой предметы были самоподкрепляющими (каждый раз цветной диск, которым манипулировали, представлял собой образ яркого цвета), стимулировала самостоятельную игру. Способность к самостоятельной игре у некоторых детей увеличилась на 82% (Van Dijk, Carlin & Lanssen, 1989).

Влиянию способностей к практической деятельности на формирование коммуникативных способностей ребенка часто не придают значения. Вообще же говоря, интерес к коммуникационным системам для лиц, не способных к речи, является чрезвычайным (см. обзор Kurnau, 1987).

Согласно обзору Fristoe и Lloyd выбор системы для практического использования часто основывается больше на знакомстве с той или иной из них, а не на знаниях о возможностях выбора (Fristoe & Lloyd, 1977). Вообще существует 2 типа систем: вспомогательная коммуникационная техника (графические системы, такие как ребусы, система Блисса, то есть пиктограммы, язык Макатон) и невспомогательная, основная система (такая как жестовый язык). Различные знаковые системы в комбинации с вспомогательными формами коммуникации широко применяются в обучении детей с множественными дефектами, включая слепоглухих (Kates & Schein, 1980; Shane & Wilbur, 1980). Совершенно очевидно, что в выбо-

ре конкретной невербальной системы нужно учитывать потенциальный праксис того, кто использует данную систему. Наш опыт совпадает с выводами Shane и Wilbur, которые предупреждают против использования исключительно жестов детьми с различными степенями двигательных нарушений (Shane et al., 1980).

Эти авторы подчеркивают важность двигательного компонента в той мере, какую он имеет для овладения жестовым языком, и гораздо меньше оценивают праксис ребенка в целом, который содержит когнитивные элементы, так же как и двигательную память, необходимую для запоминания жестов.

Что касается неговорящих аутичных детей, Wetherby & Prutting сделали тот же вывод, в частности о том, что было проведено недостаточное количество исследований, посвященных изучению параметров сенсомоторных функций, взятых в отношении к коммуникации и лингвистическому развитию аутичных детей (Wetherby et al., 1984. P. 364).

При выявлении двигательных компонентов в структуре жестов важно различать, дотрагивается ли ребенок до собственного тела или этого контакта не происходит. В нашем подходе к детям и подросткам с глубокой формой диспраксии на начальном этапе жестовая система должна представлять «систему касаний тела». Если ребенок не способен определить то место, до которого он дотрагивается, то ему нужно помочь с помощью так называемого «фартука коммуникации», который имеет разный цвет и фактуру, или «дактилологической перчатки». В общем, жесты, которые должны использоваться детьми со сложными сенсорными нарушениями, должны соответствовать уровню их практической компетенции (праксису). Если этого не происходит, дети избегают общения, что нередко приводит к отрицательному эффекту со стороны окружающих ребенка людей, и они бомбардируют ребенка неиссякаемым потоком жестов.

Во многих случаях более правильно отказаться от введения системы жестов вообще и начать формировать такой код коммуникации, который точно соответствует возможностям данного ребенка. Мы предполагаем, что чрезмерную пассивность некоторых слепоглухих детей можно отнести за счет неправильного выбора кода коммуникации.

Следует остановиться еще на одном моменте. При предъявлении ребенку жестов включается в работу так называемая последовательная память. Этот тип памяти в высшей степени связан с ритмическими способностями ребенка и общим уровнем языкового функционирования (Van Uden, 1983), то есть теми возможностями, которые как раз не получили развития у детей со сложным дефектом. Это говорит о том, что под «си-

мультанными» кодами коммуникации нужно как раз понимать использование рельефных изображений предметов, «осязаемых символов» (Rowland et al., 1988) и… письменных слов вместе с картинками (изобразительно-письменная система) (см: Writer, 1987. P. 198-199).

Заключая этот раздел, нам хотелось бы обратить внимание на взаимоотношения между стереотипным поведением и функциональной коммуникацией. Это было недавно четко продемонстрировано на аутичных детях. Результаты исследований Dadds, Schwartz, Adam & Rose показали, что по низким вербальным навыкам аутичных детей можно предсказать высокую степень стереотипного поведения, особенно у малоконтактных детей (Dadds et al., 1988). Общепринято считать, что стереотипное поведение интерферирует с просоциальным поведением, целенаправленностью в решении задач и познавательной активностью. При обучении этих детей некоторому количеству функциональных жестов удается значительно снизить стереотипность их поведения.

5. Исследование некоторых случаев

В этой заключительной части статьи мы скажем о нескольких случаях, которые попали в группу детей с умеренными и глубокими формами отставания в развитии (7 человек). Результаты правильного применения способов коммуникации хорошо прослеживались. На примере этих случаев удалось установить, что с развитием коммуникативных способностей сильная тенденция к предпочтению стереотипных двигательных действий снизилась. Это имеет определенные причины. Мы отметили, что некоторые стереотипии поведения не исчезли совсем, но они стали значительно менее интенсивными. В соответствии с нашей теорией коррекционной работы мы полагаем, что многие из этих типов поведения изначально имеют коммуникативную основу, но их постепенно нужно заменять более подходящими средствами. Можно также отметить, что мы использовали большое разнообразие средств коммуникации в соответствии с физическими возможностями ребенка. Эти идеи были недавно признаны специалистами, работающими в смежных областях науки. Относительно аутизма Prizant и Wetherby писали, что большое влияние на развитие коммуникации оказывает предъявление информации с помощью визуальных пространственных моделей, использование картинок, нарисованных символов или письменных слов (Prizant et al.).

Следует заметить, что ушло много лет на обучение этих детей, чтобы прийти к выводу, что иногда «паттерны аберрантного поведения» служат

для детей со сложным сенсорным дефектом средством сигнализации о необходимости для них получить стимуляцию, достичь эмоционального контакта и чувства комфорта.

Истинный воспитатель этих детей – это тот человек, который может прочувствовать все это и правильно на это реагировать. Другими словами, это человек, который может вступить в диалог с этими детьми.

Литература

Appell M.W. Infant Stimulation Programming // State of the Art: Perspectives on Serving Deaf-blind Children. – 1977. – T. 145608. – P. 149.

Bandura A., Walters R.H. Social learning theory. – Prentice Hall: Englewood cliffs, 1977. – T. 1.

Bowlby J. Attachment and Loss: Attachment. Vol. 1. 2nd Edn. New York // NY: Basic Books.[Google Scholar]. – 1982.

Coll J. et al. L'examen auditif et les moyens de communication chez le sourd-aveugle. – 1983. – P. 16-52.

Curtis W.S., Donlon E.T., Tweedie D. Learning behavior of deaf-blind children // Education of the visually handicapped. – 1975. – P. 40-46.

Dadds M. et al. The effects of social context and verbal skill on the stereotypic and task-involved behaviour of autistic children // Journal of child psychology and psychiatry. – 1988. – T. 29. – № 5. – P. 669-676.

Dunlap W.R. A functional classification system for the deaf-blind // American annals of the deaf. – 1985. – T. 130. – № 3. – P. 236-243.

Fox A.M. The effects of combined vision and hearing loss on the attainment of developmental milestones // Proceedings of the first Canadian conference on the education and development of deaf-blind infants and children. The W. Ross MacDonald School, Brantford, Ontario. – 1983.

Fristoe M., Lloyd L.L. Manual communication for the retarded and others with severe communication impairment: A resource list // Mental retardation. – 1977. – T. 15. – № 5. – P. 18-21.

Hammer E.K. Research issues in educating visually handicapped persons with multiple impairments // Handbook of special education. Research and practice. – 1989. – T. 3.

Seay B., Alexander B.K., Harlow H.F. Maternal behavior of socially deprived Rhesus monkeys // The Journal of Abnormal and Social Psychology. – 1964. – T. 69. – № 4. – P. 345-354.

Kates L., Schein J.D. A Complete Guide to Communication with Deaf-blind Persons: Deafness Research & Training Center, New York University School of Education. – NAD, 1980.

Kimmel H.D. The Orienting Reflex and Functional Stability of the Nervous System // Biological Psychiatry, Higher Nervous Activity. – Springer, Boston, MA, 1985. – P. 901-904.

Kiernan C., Yule W., Rutter M. Non-vocal communication systems: a critical survey // Language Development and Disorders. – 1987. – P. 391.

Lamendella J.T. The limbic system in human communication // Studies in neurolinguistics. – Academic Press, 1977. – P. 157-222.

Lancioni G.E. et al. An automatic prompting instrument to increase task-related responding in low-functioning individuals // Journal of behavior therapy and experimental psychiatry. – 1988. – Т. 19. – № 4. – P. 267-273.

Meshcheriakov A.I. Awakening to life: Forming behaviour and the mind in deaf-blind children. – Progress, 1979.

Nielsen L. Pedagogical methods and materials helping severely multihandicapped blind children to develop // Proceedings second international symposium on visually handicapped infants and young children: Birth to seven. – 1987. – P. 121-124.

Prior M.R. Biological and neuropsychological approaches to childhood autism // The British Journal of Psychiatry. – 1987. – Т. 150. – № 1. – P. 8-17.

Rowland C., Schweigert P. Tangible symbol systems // Making the right to communicate a reality for individuals with severe disabilities. Cambridge: Cambridge University Press, 1979.

Salzen E.A. Social attachment and a sense of security // Human ethology: Claims and limits of a new discipline. – 1979. – P. 595-663.

Seys D.M., Duker P.C. Effects of a supervisory treatment package on staff-mentally retarded resident interactions // American journal of mental deficiency. – 1986. – P. 388-394.

Shane H.C., Wilbur R.B. Potential for expressive signing based on motor control // Sign language studies. – 1980. – P. 331-348.

S*iegel-Causey E., Downing J.* Nonsymbolic communication development: Theoretical concepts and educational strategies // Innovative program design for individuals with dual sensory impairments. – 1987. – P. 15-48.

Sisson L.A. Single-case analyses and social validation of behavioral interventions with severely and profoundly handicapped deaf-blind children and youth. – 1989.

Sisson L.A., Kilwein M.L., Van Hasselt V.B. A graduated guidance procedure for teaching self-dressing skills to multihandicapped children // Research in developmental disabilities. – 1988. – T. 9. – № 4. – P. 419-432.

Sokolov E.N. Neuronal models and the orienting reflex // The central nervous system and behavior, 3rd conference. – Josiah Macy Jr Foundation, 1960. – P. 187-276.

Van de Biggelaar B., Verwijst D., Heynen I. Case-studies on intrinsic motivation and feeling of competence // Proceedings of the European conference on the education and management of the deaf-blind. – 1986. – P. 53-57.

Van Dijk J.P.M. Motor development in the education of deaf-blind children // Proceedings of the conference on the deaf-blind. – Denmark. Boston: Perkins School for the Blind, 1965. – P. 41-47.

Van Dijk J.P.M. Rubella handicapped children: The effects of bi-lateral cataract and/or hearing impairment on behaviour and learning. – Lisse: Swets & Zeitlinger, 1982.

Van Dijk J. An educational curriculum for deaf-blind multi-handicapped persons // Sensory impairments in mentally handicapped people. – 1986. – P. 374-382.

Van Dijk J., Carlin R., Janssen M. Stereotyped behaviour in rubella-deaf and deaf-blind people // Deaf-blind education. – 1989. – T. 3. – P. 8-10.

Uden A.M.J. Diagnostic testing of deaf children: The syndrome of dyspraxia. – Swets & Zeitlinger, 1983.

Visser T. Educational programming for deaf-blind children. Some important topics // Deaf-blind education. – 1988. – T. 2. – C. 4-7.

Wetherby A.M., Prutting C.A. Profiles of communicative and cognitive-social abilities in autistic children // Journal of Speech, Language and Hearing Research. – 1984. – T. 27. – № 3. – P. 364-377.

Writer J. A movement-based approach to the education of students who are sensory impaired/multihandicapped // Innovative program design for individuals with dual sensory impairments. – 1987. – P. 191-223.

Донская Н.Ю.

ОСОБЕННОСТИ ПОЗНАВАТЕЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ УЧАЩИХСЯ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ КЛАССОВ ШКОЛЫ ДЛЯ СЛАБОСЛЫШАЩИХ[16]

В ходе углубления дифференциации обучения слабослышащих детей в школе для слабослышащих выделены специальные вспомогательные классы для умственно отсталых детей. Определена наполняемость класса, разработан учебный план.

Практика обучения этих детей выявила необходимость создания специальных программ, учитывающих особенности интеллектуального и речевого развития умственно отсталых слабослышащих учащихся. Разработка такого документа невозможна без изучения особенностей учебной и других видов деятельности этих учащихся. Нам представлялось важным определить: уровень сформированности процессов анализа и синтеза в мыслительной деятельности учащихся, объем представлений об окружающем мире, а также уровень знаний по математике.

В качестве экспериментальных методик были выбраны индивидуальные задания, по форме напоминающие учебные, и ряд психологических проб по исследованию процессов отвлечения и обобщения на наглядном материале (раскладывание и описание серии сюжетных картинок, классификация, конструирование предметов по образцу, складывание разрезной картинки). Кроме того, мы изучали педагогическую документацию, беседовали с родителями и детьми, а также проводили непосред-

---

[16] Печатается по изданию: Дефектология. 1978. № 3. С. 37-42.

ственное наблюдение за учащимися на предметных уроках, занятиях по математике.

Весь экспериментальный материал отбирался в строгом соответствии с программой I класса школы для слабослышащих II отделения. Понимание инструкции достигалось с помощью предварительных заданий. Только убедившись в том, что задача понята учащимися правильно, мы начинали основной опыт.

Уровень знаний по математике определялся степенью усвоения следующих разделов программы: нумерация, прямой и обратный счет, решение примеров и задач на наглядном материале.

Сформированность приемов мыслительной деятельности у младших слабослышащих школьников, степень овладения операциями анализа, сравнения и обобщения выяснялись с помощью следующих заданий: построение фигуры по образцу; составление картинки, разрезанной на части; классификация геометрического материала и предметных картинок; раскладывание серии сюжетных картинок.

Материал психолого-педагогического обследования предъявлялся по нарастающей трудности заданий и в определенной последовательности. Так, например, при конструировании предметов по образцу дети сначала складывали предметы из трех элементов, потом из четырех и т.д.; при выполнении классификации от них вначале требовалась группировка предметов по одному признаку, а потом по двум и т.д. Одной из задач, поставленных в исследовании, являлось выяснение потенциальных возможностей ребенка, его способности к обучению.

Методика развернутого констатирующего эксперимента дала возможность проследить изменение деятельности учащегося под влиянием помощи взрослого. Расположение заданий от легкого к наиболее трудному, регламентированная (в виде «подсказок») помощь экспериментатора позволили определить обучаемость учащихся и зону их «актуального развития» (Л.С. Выготский).

В эксперименте участвовали 20 учащихся первых вспомогательных классов школ для слабослышащих г. Жданова и г. Челябинска.

Основной возрастной диапазон этой группы – 8-9 лет; дети один год обучались в I классе и обнаружили стойкую неуспеваемость. Несколько человек были старше (10-11 лет), так как они два года дублировали программу I класса. А одна из испытуемых три года обучалась в I классе массовой школы с диагнозом «задержка психического развития» и лишь в возрасте 10 лет попала во вспомогательный класс школы для слабослышащих с диагнозом «олигофрения в степени дебильности». Следует от-

метить, что, хотя снижение слуха у большинства учащихся (15 человек) родители заметили в раннем возрасте – до 2 лет (у пяти детей в период от 3 до 5 лет), ни один из них не прошел специальной дошкольной подготовки. Все они пришли в школу из семьи или массового детского сада, где никаких специальных занятий с ними не проводилось.

На основе данных, полученных при проверке слуха (аудиометрия и состояние слуха на речь), учащиеся подразделяются на три группы:

- 9 человек слышат речь разговорной громкости на расстоянии от 5 до 1 м;
- 8 человек – на расстоянии 1-2 м;
- 3 человека – 3-3,5 м; шепотную речь воспринимают у ушной раковины.

При отборе детей мы основывались на соотношении данных различных показателей: опыте обучения этих детей и заключении медико-педагогической комиссии.

У 15 испытуемых – диагноз «олигофрения в степени дебильности невыясненной этиологии», у остальных пяти отмечены: последствия энцефалита – у двоих, олигофрения в стадии дебильности и эпилепсия – у двоих; последствия черепно-мозговой травмы, гемипарез – у одной девочки. Такие диагнозы типичны для учащихся вспомогательных школ.

Из общего числа детей, участвовавших в эксперименте, 3 ученика успевали на «четыре» и «пять», 11 – на «три» и «четыре», а 6 школьников не успевали по основным предметам. В характеристиках учащихся учителя отмечали трудности в овладении азбукой, в запоминании элементов букв, трудности в овладении процессом аналитического чтения, слияния букв в слоги. Учащиеся с трудом запоминали нумерацию числового ряда, плохо знали состав числа и т.д. Они не могли долго целенаправленно работать, быстро истощались. Однако обучение в условиях вспомогательного класса показало поступательный ход развития их познавательных возможностей.

Результаты эксперимента

Изучая усвоение программного материала умственно отсталыми учащимися I класса школы для слабослышащих, мы предполагали, что в процессе формирования у них мыслительных приемов и операций могут проявиться особенности, присущие как умственно отсталым детям с нормальным слухом, так и особенности, характерные для слабослышащих детей с нормальным интеллектом.

Своеобразие мыслительной деятельности умственно отсталых слабослышащих детей наиболее ярко проявилось при рассмотрении особенностей усвоения арифметических знаний.

Предлагались следующие задания, в которых надо было выяснить:

Наличие понятий один – много на наглядном материале. Детям предъявлялась картинка, на которой нарисованы один лист и множество листьев на значительном расстоянии друг от друга. Испытуемые должны были показать и сказать, где один лист, а где много листьев.

Усвоение понятия числового ряда. Знание порядкового счета до 10. Испытуемым предлагались картинки, на которых надо было сосчитать изображенные предметы по порядку.

Умение считать в прямом и обратном порядке группами и по единице в пределе десятка. Усвоение умения выяснялось при помощи задания, в котором учащийся должен был вставить пропущенные числа в заранее заготовленный числовой ряд.

Особенности усвоения приемов сложения и вычитания на наглядном материале. Детям предлагалось решить примеры на сложение и вычитание в пределе 10, используя счетные палочки.

Сформированность навыка составления и решения арифметических задач по картинке.

Результаты исследования показывают, что у умственно отсталых детей нарушены элементарные представления о числе, наблюдаются затруднения в счетных операциях, у многих из них (13 из 20) значительные дефекты в сохранении обычного числового ряда, усвоении нумерации. При пересчитывании предметов умственно отсталые слабослышащие учащиеся каждый раз начинают считать заново, указывая пальцем на очередной предмет. Причем они часто ошибаются и пересчитывают предметы снова и снова, хотя в инструкции к заданию говорилось, что считать надо по порядку до десяти.

Умственно отсталые слабослышащие не всегда усваивают прямой и обратный счет. Они или начинают вписывать нужную цифру обязательно с единицы, или вписывают одну цифру за другой подряд, безотносительно к тому, какая цифра дана в задании. Их не смущает, что в числовом ряду соседствуют два одинаковых числа. По-видимому, эта особенность усвоения учебного материала обусловлена склонностью к шаблонным действиям, стремлением подменить данную задачу другой, похожей на ту, которая когда-то решалась.

Анализируя результаты эксперимента, мы видим, что примеры с большими величинами умственно отсталые слабослышащие решают хуже.

Причем сложением учащиеся овладевают быстрее и легче, чем вычитанием. Все примеры решались на палочках, выполнять арифметические действия в уме умственно отсталые слабослышащие не научились.

Нам хотелось бы отметить еще одну специфическую особенность этих учащихся при решении примеров на наглядном материале. Оно проводилось таким образом: экспериментатор показывал ребенку пять палочек и спрашивал: «Сколько?» Дети пересчитывали их пальцами, говорили: «Пять!» Палочки убирали в конверт. «Сколько там палочек?» – спрашивал экспериментатор и жестом показывал на конверт. Довольно часто дети не могли ответить на этот вопрос, и приходилось пересчитывать палочки, лежавшие в конверте. При сложении чисел 6 и 1, 5 и 2 учащиеся получали в ответе 4 или 3. Их не смущало, что полученное число меньше заданного в примере, хотя они производили действие сложения, добавления. По-видимому, здесь проявилась недостаточная сформированность понятия числа.

Особенно большие трудности испытывали умственно отсталые слабослышащие учащиеся при составлении задач по картинкам. Учащимся предъявлялись две картинки. На первой из них были изображены три пуговицы и ножницы, отрезающие одну пуговицу. Наверху надпись: «Сколько осталось?» На второй картинке изображены четыре иголки, воткнутые в ткань, и одна упавшая. Вверху картинки тот же вопрос: «Сколько осталось?»

Из двадцати учащихся решили и составили задачу только трое.

Понимание и формирование вопросительных формулировок всегда вызывает у умственно отсталых слабослышащих учащихся серьезные затруднения. Резкое речевое недоразвитие, обусловленное сниженным слухом, интеллектуальная недостаточность не дают возможности свободно ориентироваться в понимании значения вопросов. Поэтому на первом году обучения вопросы для этой категории учащихся не играют подсказывающей роли, как для детей-олигофренов с нормальным слухом. Эту особенность усвоения учебного материала можно рассматривать как один из моментов, вызывающих отставание умственно отсталых слабослышащих учащихся в выполнении экспериментального задания. Ошибочные решения, имевшие место при составлении и решении задачи, показывают, что они не соотносят вопрос задачи, ее предметное содержание и действие, которое выбирают для решения задачи. Учащимся необходимо показать логическую структуру задачи, помочь проанализировать ее решение таким образом, чтобы они четко увидели взаимосвязь величин.

Особенности усвоения учебного материала умственно отсталыми слабослышащими учащимися, несомненно, обусловлены особенностями их мыслительной деятельности. Поэтому необходимо остановиться на них подробнее. Опыты, направленные на выяснение этих особенностей, включали следующие экспериментальные задания.

Построение фигур по образцу из последовательно увеличивающихся элементов одной формы (стул, стол, дом, звезда).

Складывание целого изображения из разрезанной на части картинки (медведь, гриб, птица).

Классификация геометрических фигур по цвету, форме и на основании двух признаков (цвета и формы) одновременно.

Классификация предметных картинок на материале предметных уроков. Тема: лес, цветы, деревья и плоды лесных растений.

Серии картинок «Честный поступок», «На горе».

При неумении самостоятельно решить мыслительную задачу учащимся предлагали помощь в виде «подсказок». Применялись такие виды помощи, как указание на ошибку, наводящие вопросы, показ, как надо действовать, объяснение принципа действия.

Анализ экспериментальных данных выявил определенные особенности мыслительной деятельности умственно отсталых слабослышащих детей. Наиболее сложным для них оказалось построение фигур по образцу («стул» и «звезда»). Конструирование «стола» и «дома» затруднений почти не вызывало. Очевидно, «стул» в таком виде, в каком мы предложили его учащимся, был несколько абстрактной фигурой. Они не всегда узнавали его, неправильно располагали (зеркально, в «падающем» положении или с наклонной спинкой).

Конструирование «звезды», по-видимому, затрудняло детей из-за сложности конфигурации. Они не могли замкнуть постройку, выкладывали шесть углов, а не пять. Важно было выяснить, какие способы умственных действий должны быть сформированы для усвоения знаний, необходимых для конструирования предметов. На наш взгляд, формирование таких умений, обобщенных представлений о предметах способствует усвоению знаний по письму и чтению. Конструирование по модели – эффективный метод развития мыслительной деятельности. Одним из важнейших условий успешного осуществления этой формы деятельности является формирование у детей обобщенного представления об этой постройке – и в то же время умение выделять в ней определенные части, соотносить их между собой. Можно предположить, что неуспех детей в выполнении этого задания связан с недостаточной сформированностью

указанных выше способов умственных действий, с неумением целостно воспринимать предмет. Ребенок выделяет в нем отдельные наиболее яркие и запоминающиеся части и воспроизводит их. Наблюдения показывают, что учащиеся не умеют правильно оценить результат своей работы, увидеть ошибки. Когда экспериментатор спрашивал их: «Все правильно сделал?» – они уверенно отвечали: «Все правильно».

Следующий опыт – складывание разрезанной картинки из частей – тесно связан по способам умственных действий с только что описанным. Он представляется более усложненной вариацией предыдущего задания, так как здесь нет образца. Дети должны воссоздать целостный образ предмета мысленно, актуализировать его в памяти.

Для выполнения этого задания необходимо было преобразовать отдельные части в целостный предмет. Этот вид работы – один из вариантов «конструирования по условиям». Когда фигура состоит из двух частей (гриб разделен на шляпку и ножку), воссоздать целое детям несложно: они самостоятельно анализировали части предмета и синтезировали его в единое целое. Однако необходимость воссоздания более сложных предметов из большего количества элементов различной конфигурации (медведь – три части; птица – четыре части) приводит к усложнению анализа и синтеза, и учащимся уже трудно справиться с этим самостоятельно. Однако использование определенной помощи со стороны экспериментатора дает детям возможность справиться с заданием и тем самым показывает, насколько они способны к обучению.

Исследование мышления методикой классификации довольно четко обнаруживает некоторые особенности мыслительной деятельности умственно отсталых слабослышащих детей. Мы проводили классификацию на учебном и на неучебном материале. В классификации на неучебном материале были использованы разноцветные геометрические фигуры: треугольники, квадраты, круги. Их надо было расклассифицировать по цвету, по форме, по цвету и форме.

Для того чтобы правильно сгруппировать геометрические фигуры по цвету или форме, необходимо было выделить один признак. Эти два вида группировки оказались наиболее легкими. Классификация по цвету ни у кого из учащихся не вызвала затруднений. При выполнении классификации по форме возникали затруднения в момент смены признака: инертность сложившихся связей, тугоподвижность мышления, вероятно, мешали учащимся быстро перестроиться.

Классификация по двум признакам вызвала затруднения у всех учащихся. Не смогли выполнить это задание даже с помощью эксперимен-

татора 12 человек. Учащиеся плохо удерживали в памяти инструкцию задания.

Таким образом, усложнение условий анализа и последующего обобщения при классификации по двум признакам вызывает резкое снижение уровня интеллектуальной деятельности умственно отсталых слабослышащих детей.

Особенности речевого мышления основной группы испытуемых четко проявились и при выполнении классификации на учебном материале. Использовался словарь, изучаемый по темам: «Лесные деревья, цветы». Задание состояло в следующем: ребенку предлагалось из всех предъявленных картинок, разложенных вокруг картинки «Лес», отобрать растения, животных и предметы (неодушевленные), которые живут, бывают в лесу. Экспериментатор подробно разъяснял инструкцию, проверял понимание ее, а затем дети приступали к выполнению задания. Умственно отсталые слабослышащие показали низкий уровень решения этого задания. Они или не находили некоторых предметов, которые входили в понятие «лес» (например, желуди, земляника), или отбирали все картинки подряд.

Это задание требовало участия речевого мышления, вызывало необходимость большей степени абстракции, чем предыдущее, и поэтому, на наш взгляд, еще раз показало огромную роль речи в формировании мыслительных приемов.

Аналогичные данные были установлены и при раскладывании серии сюжетных картинок. Детям предлагалось разложить в правильной последовательности две серии картинок: «На горе» (3 картинки) и «Честный поступок» (4 картинки). Картинки в сериях подбирались таким образом, чтобы ни одно смысловое звено не было пропущено. Ситуации, изображенные на картинках, были жизненны и привычны для детей.

Правильно выполненным экспериментальное задание считалось: если ребенок разложил картинки в верной последовательности и составил по ним адекватный рассказ; если он, разложив картинки в другой последовательности, составил по ним свой логичный рассказ; если в процессе рассказа ученик перекладывал картинки в правильной последовательности. Если ребенок не мог установить правильную последовательность картинок в серии после того, как экспериментатор показывал, какая из них является первой, то приходилось выкладывать вторую картинку, а затем снова предлагал испытуемому действовать самостоятельно и т.д. После того как умственно отсталый учащийся устанавливал правильную

последовательность картинок, экспериментатор убирал их и предлагал учащемуся разложить картинки уже самостоятельно.

Умственно отсталые слабослышащие дети выполнили задание на низком уровне. Только четверо из них смогли составить рассказ. С помощью экспериментатора (выкладывание первой картинки) шесть человек разложили серию картинок в правильной последовательности.

Таким образом, полученные экспериментальные материалы показали, что снижение слуха и умственная отсталость приводят к новым качественным изменениям в развитии ребенка, что умственно отсталые слабослышащие дети имеют свои специфические особенности, отличающие их и от детей-олигофренов с нормальным слухом, и от слабослышащих детей.

Помощь экспериментатора по-разному воспринималась испытуемыми. Умение воспользоваться помощью взрослого само по себе является показателем умственного развития. Умственно отсталому слабослышащему ребенку чаще всего помогала максимальная мера помощи – подробное объяснение принципа решения задачи. Лишь после этого он мог правильно решить ее.

Очевидно, низкие результаты выполнения экспериментальных заданий умственно отсталыми слабослышащими вызваны специфическими особенностями усвоения ими учебного материала и отсутствием специальных, необходимых для данной категории детей, условий обучения.

Такими условиями, на наш взгляд, является специальная программа, соответствующая познавательным и речевым возможностям слабослышащих учащихся вспомогательных классов и направленная на коррекцию дефектов их развития, а также специфическое использование методов обучения.

Анализ экспериментальных данных по усвоению учебного материала слабослышащими первоклассниками вспомогательных классов привел нас к мысли о том, что для успешного обучения этих детей необходимо ввести в программу пропедевтические курсы по развитию речи и математике, цель которых – повышение уровня общего развития учащихся.

Строго дозированный отбор учебного материала, использование практических работ в качестве метода обучения должны способствовать более осознанному усвоению знаний слабослышащими учащимися вспомогательных классов.

Катаева А.А.

Басилова Т.А.

Гончарова Е.Л.

О НЕКОТОРЫХ АСПЕКТАХ ИЗУЧЕНИЯ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ СЛЕПОГЛУХИХ ДЕТЕЙ, ПОТЕРЯВШИХ СЛУХ И ЗРЕНИЕ НА РАЗНЫХ ЭТАПАХ ОНТОГЕНЕЗА[17]

Изучение психического развития слепоглухих детей не может быть полноценным без рассмотрения вопроса о том, как влияет на него время потери слуха и зрения.

В первую очередь это вопрос о том, как и насколько общее и речевое развитие слепоглухого зависит от возраста, в котором у него наступил дефект. Основания для постановки такого вопроса дает отечественная и зарубежная практика обучения слепоглухих, которая знает только один случай достижения очень высокого уровня развития слепоглухой (Е. Келлер), когда поражение наступило рано – в возрасте 1 года 8 месяцев. В то же время известно достаточное число примеров достижения высокого уровня развития лицами, у которых слепоглухота наступила в более позднем возрасте (5-12 лет). У нас это О.И. Скороходова, слепоглухие выпускники факультета психологии МГУ Н. Крылатова, Ю. Лернер, А. Суворов, С. Сироткин. И совершенно неизвестны среди высокообразованных слепоглухих люди с врожденной слепоглухотой.

---

[17] Печатается по изданию: Дефектология. 1978. № 3. С. 37-42.

Первое, что подлежит обсуждению при психологическом анализе этих данных, – это роль в развитии слепоглухого ребенка тех уровней, которые были достигнуты им до наступления дефекта. Априори можно сказать, например, что дети, потерявшие зрение и слух в возрасте 2-3 лет, могут иметь преимущества в развитии перед детьми с врожденной слепоглухотой благодаря тому, что до наступления дефекта у них была сформирована и человеческая поза, и все основные движения, крупные и мелкие. У них безусловно был сформирован человеческий тип поведения в целом – отношения с окружающим предметным миром, ориентировка в нем, понимание функционального назначения предметов и умение правильно использовать многие из них, то есть фактически была сформирована предметная деятельность. Можно также предположить наличие первых предметно-игровых действий.

У детей, ставших слепоглухими в возрасте 2-3 лет, сформировано общение со взрослым. Они уже имеют богатый опыт «заражения эмоциями» от взрослого, совместной деятельности с ним. У них выработаны и средства общения со взрослым – голосовые реакции, естественные жесты, в первую очередь указательный, который Л.С. Выготский считал первым признаком появления интенции, то есть направленности на предмет. Большое место в общении ребенка со взрослым занимает уже и речь. Как правило, дети этого возраста хорошо понимают речь взрослого в ситуации, сами пользуются необходимыми для общения словами и словосочетаниями, а многие и фразами. Дети владеют многими способами усвоения общественного опыта – подражанием, действиями по образцу и словесной инструкции. Но в этом возрасте речь еще не несет самостоятельной назывательной функции – с помощью речи без наглядной опоры нельзя передать ребенку новые знания о предметах и явлениях окружающего мира, нельзя научить новым умениям и навыкам. Неразвита еще и регулятивная функция речи.

У детей, у которых речь находится на таком уровне развития, большую роль не только в общении, но и в овладении знаниями, умениями, навыками играют естественные жесты. Принято думать, что нормально развивающийся ребенок не пользуется «жестовой речью», но это заблуждение. В арсенале взрослого, который общается с ребенком конца первого-четвертого года жизни, имеется очень большое количество жестов, которые ребенок сначала понимает, а затем и употребляет: «иди ко мне», «да», «нет», «нельзя» (неодобрительное покачивание головой), указательный жест и др. Кроме того, взрослый сопровождает свою речь жестами. Например, показывая ребенку мяч, он говорит: «Смотри, какой

большой мяч», – и широко расставляет руки, изображая величину, а также несколько округляет их, давая представление о круглой форме. Если же мяч маленький, он говорит: «Смотри, какой мячик маленький», – и сводит руки, показывая маленький округлый предмет. Говоря ребенку: «Дядя Степа высокий, вот такой», – он поднимает руки высоко над головой, а говоря: «Гномик маленький, вот такой», – почти приближает ее к полу. Словом, в тех случаях, где жест может помочь взрослому уточнить представление о свойствах и отношениях предметов, взрослый присовокупляет жест к слову. Таким образом уточняется не только представление о предмете, но и значение слова. В известном смысле можно сказать, что жест служит промежуточным звеном между предметом, его свойством, каким-либо действием и словом.

Особое место, как уже говорилось выше, занимает здесь указательный жест. Он помогает выделить нужный предмет из фона или группы других предметов, определить путь его передвижения в пространстве, выделить нужное свойство или интересующую взрослого часть предмета. Такое употребление указательного жеста мы условно назвали бы «жестовой инструкцией». Жестовая инструкция, включаясь в словесную, на этом этапе создает возможность для ребенка понять словесную инструкцию и действовать в соответствии с ней. Например, взрослый говорит ребенку: «Возьми красный кубик и поставь его на зеленый». Ребенок инструкции не выполняет – во-первых, он не знает, какой из кубиков красный, а какой зеленый; во-вторых, он путает положение «на» и «под». Тогда взрослый повторяет инструкцию с включением указательного жеста: «Возьми красный кубик (указательный жест) и поставь его на зеленый (взрослый жестом прочерчивает путь красного кубика и показывает, как он должен опуститься на зеленый)».

В раннем детстве происходят и чрезвычайно важные процессы в развитии личности ребенка. Органические мотивы поведения сменяются человеческими, социально обусловленными. Социальные потребности – потребность в общении со взрослым, а затем и со сверстниками – становятся для него важнее. Происходит выделение своего «Я» и возникают первые попытки противопоставления его другим. Появляется выраженный интерес к окружающему предметному миру, желание им овладеть. Все это ведет к первым проявлениям самостоятельности, нередко принимающим форму негативизма, своеволия, характерного для так называемого «кризиса трех лет». Кризисные проявления усугубляются при этом тем, что волевые процессы еще неразвиты, произвольность поведения слаба, а физиологически возбуждение преобладает над торможением.

Совсем на другом уровне интеллектуального, личностного и речевого развития настигает ребенка беда, если она случается в пяти-шестилетнем возрасте.

Прежде всего, надо отметить, что его ориентировка в окружающем предметном мире обретает совсем новые формы. Если ребенок раннего возраста в основном знакомился со свойствами, отношениями, связями предметов в практических действиях с ними, то сенсорное и интеллектуальное развитие ребенка-дошкольника поднимается на новый уровень и позволяет по-новому воспринимать и осмысливать предметный мир, по-новому в нем действовать.

Раньше сами предметы, их свойства и отношения выступали для ребенка в основном на уровне различия. Ребенок мог узнать предмет, понимать его функциональное назначение и даже в ряде случаев уметь им пользоваться. Но целостный образ предмета у него отсутствовал, а потому предмет не мог быть объединен с другими, подобными, а тем более помещен в разные группы в зависимости от задачи, которая перед ребенком возникала. То же самое происходило со свойствами. Например, ребенок различал цвета, не путал предмет красного цвета с желтым, когда они были у него перед глазами, но еще не сопоставлял их с общественно выработанными эталонами, то есть цветами спектра, не мог систематизировать. Поэтому подлинного восприятия цвета, предполагающего сопоставление свойства с системой общественно выработанных эталонов, еще не было. То же самое можно сказать о восприятии формы, величины, веса, материала, фонемы родного языка и др. Отсюда у детей раннего возраста возникают трудности в усвоении слов, обозначающих свойства и отношения предметов.

Уровень развития восприятия в дошкольном возрасте всегда предполагает фиксацию воспринятого: образ восприятия фиксируется путем сопоставления воспринятого с эталонными и помещения его на определенное место в ряду и закрепляется в слове. Именно в период четвертого-пятого годов жизни все предметы, свойства и отношения достаточно точно и дифференцированно соединяются со словами-названиями и образы их могут быть вызваны, актуализированы по слову в отсутствие воспринимаемого объекта. Иначе говоря, образы восприятия становятся образами представления. Постепенно образы представления, как и образы восприятия, становятся более обобщенными. Все это дает выход, с одной стороны, в развитие речи, с другой – в развитие мышления. Названия предметов, свойств и отношений получают значительно более широкую обобщенную и одновременно дифференцированную основу. За каждым

словом теперь стоит представление, и по мере уточнения, расширения и обобщения представлений изменяется, обогащается смысловая нагрузка слова, его значение.

С другой стороны, развитие восприятия и представлений составляет необходимую основу для будущего формирования понятий. На этом уровне возникает и развивается способность ребенка к наглядному обобщению – обобщению на перцептивном уровне (А.А. Венгер, А.Л. Венгер, 1970), которое и ложится в основу будущих понятий.

В этом же возрасте происходит и дальнейшее развитие наглядного мышления, идущего от первой формы, – наглядно-действенного к последующей – наглядно-образному. Развитие наглядно-действенного мышления основано на овладении предметной деятельностью. Особое значение тут имеют орудийные действия и возникающее в начале дошкольного возраста обобщенное представление о том, что в тех случаях, когда невозможно добиться успеха в выполнении практического действия с помощью движений собственного тела, необходимо искать орудие, которое делает это возможным: палку, которая «продлевает» руку, стул, который «увеличивает» рост, кружку, которая позволяет удержать и перенести на другое место жидкость, вытекающую из ладоней и т.п. (исследования А.А. Венгер-Катаевой, Т.И. Обуховой, Е.А. Стребелевой). На первой ступени развития наглядно-действенного мышления необходимое орудие и способ его применения находятся только путем практического действия и, как правило, с помощью проб и ошибок: неправильные действия отбрасываются, а правильные, результативные фиксируются. Постепенно ребенок получает возможность решить задачи определенного типа в наглядно-образном плане, то есть без проб, с помощью оперирования образами представления, замещающими реальные предметы, их свойства, отношения, результат их перемещения в пространстве. При нормальном развитии к 5 годам такая возможность оказывается уже сформированной у большинства детей в пределах их практического опыта. Именно в этот период идет интенсивное становление двух новых функций речи: познавательной и регулятивной.

Познавательная функция речи тесно связана со становлением смысловой стороны речи, расширением и уточнением значения слова, о котором мы говорили выше. Теперь речь уже может передавать ребенку новые значения, на основе имеющихся образов расширять представления, создавать новые и т.д. Возникает и возможность подлинного развития воображения.

Одновременно речь начинает активно включаться в деятельность, направляя и регулируя ее. При этом не только речь взрослого начинает по иному руководить деятельностью ребенка, но в процесс регуляции деятельности включается и речь самого ребенка.

Как показывает исследование Н.Г. Морозовой (1948), в младшем дошкольном возрасте чисто словесная инструкция является, как правило, только сигналом к действию, определяет ее область (рисовать, играть) и ее цель (нарисовать домик, а не что-нибудь другое). Но способы действия передать словесно ребенку еще нельзя. Эта возможность возникает, когда ребенку около 5 лет, и продолжает совершенствоваться на шестом году его жизни.

В плане включения собственной речи в регуляцию деятельности ребенок переходит от сопровождения речью своих действий к фиксирующей речи. К 5 годам в привычных видах деятельности возникают и элементы словесного планирования своих действий, а также фиксация результата.

В этот период, с 3 до 5 лет, происходят принципиальные изменения в характере деятельности ребенка в целом – деятельность становится значительно более целенаправленной, произвольно управляемой, мотивированной. Любым видом деятельности, которым ребенок владеет, он может теперь заниматься длительно, длительность занятий одним видом деятельности может теперь выражаться не в минутах, а в часах. Это связано с тем, что для ребенка становится значимым достижение определенного результата деятельности, оценка этого результата другими людьми, как взрослыми, так и сверстниками. Ребенок овладевает средствами выполнения самой деятельности.

Именно в этот период, при переходе от раннего детства к дошкольному, изменяется характер самообслуживания. Ребенок действительно может обслужить себя в пределах знакомой бытовой ситуации – самостоятельно одеться, раздеться, воспользоваться туалетом, умыться, поесть, то есть становится значительно менее зависимым от взрослого. Он может уже принимать участие и в общем трудовом процессе семьи, выполняя определенную часть повседневного труда: раздать посуду за завтраком, помочь в уборке и др.

Одновременно формируются основные виды детской деятельности – игровая, изобразительная. От предметной деятельности к игровой в основном идет переход по линии от воспроизведения логики предметных действий («цепочки действий») к воспроизведению логики человеческих отношений. Этот переход влечет за собой изменение роли предмета-игрушки, возможность замещения этого предмета другим, используемым

в его функции (например, карандаш вместо ложки), а затем и словом, его обозначающим. В изобразительной деятельности непредметный рисунок, который по сходству может иногда ассоциироваться с предметным, заменяется предметным, то есть преднамеренным, произвольным изображением предметов. К 5 годам у ребенка накапливается уже большое количество графических образов, которые могут воспроизводиться в разных комбинациях, возникает сюжетный рисунок.

Большое изменение происходит в развитии волевых процессов.

Если в раннем возрасте (до 3 лет) основой поведения были непроизвольные процессы – непроизвольные внимание, переключение с одного вида деятельности на другой, запоминание, то здесь уже больше занимают произвольные процессы – произвольные внимание, переключение, запоминание и т.д. Идет уравновешивание процессов возбуждения и торможения, что дает возможность регулировать свое поведение при отсутствии нарушений привычного распорядка жизни.

У ребенка появляется интерес к оценке его личности как взрослыми, так и сверстниками, постепенно вырабатывается самооценка. Становление самооценки идет от оценки собственных достижений в конкретном виде деятельности (хорошо или плохо поел, хорошо или плохо нарисовал и др.) к элементам оценки своей личности в целом.

Совсем иная картина предстает перед нами, когда мы видим ребенка 11-12 лет. Это прежде всего ребенок, для которого ведущей деятельностью становится (или должна стать) познавательная деятельность. Для этого имеются уже все основания – чувственное познание (восприятие, представления), развитие мышления, воображения, мотивационной сферы и произвольности достигают такого уровня, что прекрасно обеспечивают овладение знаниями. Основой высокого уровня развития мышления становится логическое, дискурсивное мышление – полностью преодолеваются так называемые феномены Пиаже, что свидетельствует о появлении обратимости, о полной социализации мышления. В этом возрасте уже большая доля знаний, сведений о мире, в том числе совершенно новых знаний, может передаваться ребенку с помощью речи. Речь также становится основным источником информации о происходящих событиях, как касающихся непосредственного окружения ребенка, так и весьма отдаленных в пространственном, временном, социальном отношениях. Все большую роль играет при этом письменная речь.

Одновременно происходит дальнейшее совершенствование наглядных форм мышления, в первую очередь наглядно-образного, в этот период также неразрывно связанного с речью. Словесное описание может

уже вызвать в представлении ребенка не только знакомый предмет или знакомую ситуацию, но и предмет незнакомый, составленный из знакомых свойств и отношений (на этом основании, например, воссоздаются в представлении образы инопланетян, пришельцев, морских чудовищ, которыми изобилует приключенческая и фантастическая литература, очень популярная в этом возрасте).

Ребенок 10-12 лет обладает также большими возможностями в овладении разными видами практической и продуктивной деятельности (конструктивной, изобразительной). Именно в этом возрасте возникает тяга к разного рода моделированию, рисованию, лепке, музыке. В то же время для этого возраста характерна личностная незрелость, нестабильность. В настоящее время процесс физической акселерации привел к появлению раннего пубертата и к тому, что подростковые личностные трудности начинаются именно в период между 10-12 годами. Идет бурная перестройка самооценки, связанная с переоценкой окружающих ребенка людей, не только сверстников, но и взрослых. Формируется уровень притязаний, часто далеко не соответствующий реальным возможностям ребенка. В связи с этим учащаются случаи столкновения уровня притязаний и самооценки с реальной успешностью ребенка, что может приводить к нервным срывам.

Ведущей деятельностью постепенно начинает становиться деятельность общения. Но и сам характер общения меняется. Его условно можно назвать «познавательным» – ребенок познает в общении основные ценности, взгляды, нравственные принципы своей референтной группы. При этом взгляды эти могут существенно не совпадать со взглядами окружающих ребенка даже близких взрослых и приводить к серьезным конфликтам.

Таковы в общих чертах характерные особенности трех рассматриваемых нами периодов развития ребенка. Совершенно очевидно, что влияние потери слуха и зрения на дальнейшее психическое развитие ребенка раннего, дошкольного или подросткового возраста должно быть совершенно различным. Время наступления дефекта в известной мере может поэтому предопределять результаты воспитательно-образовательной работы. Однако это далеко не во всех случаях.

Высокий уровень развития был достигнут у людей, потерявших слух и зрение на самых разных этапах онтогенеза. Нет таких высоких достижений, насколько нам известно, как мы уже отмечали, лишь у людей, у которых слепоглухота является врожденной или наступила очень рано,

до овладения предметной деятельностью и становления фразовой речи, то есть в пределах второго года жизни.

В то же время и люди, потерявшие слух и зрение в значительно более поздние сроки, испытывают большие трудности в овладении ориентировкой в окружающем мире, в усвоении знаний и умений и нередко в психическом развитии в целом далеко не достигают уровня, приближающегося к уровню развития нормально слышащих и нормально видящих сверстников. При этом мы имеем в виду только тех слепоглухих, которые не имеют существенных дополнительных дефектов. Дети с такими дополнительными дефектами, как органическое поражение ЦНС, в данной статье не обсуждаются.

В чем же дело? Почему достижения в коррекции развития слепоглухих столь различны? И можно ли проследить закономерности, связанные с временем наступления дефекта?

Решение этого вопроса затрудняется многими факторами.

Во-первых, обучение и воспитание каждого слепоглухого проводится практически индивидуально; психологи и педагоги, участвующие в его воспитании, зачастую действуют почти интуитивно, отыскивая правильный ход, используя каждую индивидуальную ситуацию для того, чтобы стимулировать развитие. Это положение, естественно, приводит к выводу о том, что развитие слепоглухих происходит сугубо индивидуальными путями и выявить какие-либо общие закономерности оказывается чрезвычайно трудно.

Индивидуальный характер обучения и воспитания влечет за собой и определенные методы научного исследования процессов развития слепоглухих. В подавляющем большинстве случаев это сплошные или выборочные наблюдения и дневниковые записи, отражающие процесс развития одного или двух инвалидов с их индивидуальными особенностями развития.

Во-вторых, даже там, где развитие какой-либо стороны психики или деятельности проводится на достаточно большом контингенте (см. исследование Т.А. Басиловой, 1989, посвященное становлению предметно-игровых действий у слепоглухого ребенка, и исследование Е.Л. Гончаровой, 1983, об особенностях понимания текстов слепоглухими детьми), разброс показателей оказывается столь большим и столь растянутым по возрастному диапазону, что зачастую трудно проследить тенденцию развития, а тем более связь ступеней развития с возрастом детей. В результате представление о возрастных этапах развития слепоглухого размывается, возрастной аспект отступает на второй план.

Другим фактором, отодвигающим на второй план рассмотрение влияния возраста, в котором возникло нарушение слуха и зрения, является общеизвестный факт, что такой сложный сенсорный дефект в любом случае отбрасывает развитие ребенка далеко назад. У ребенка нарушается поведение, чрезвычайно затрудняется контакт со взрослыми и фактически разрушается контакт со сверстниками, в каком бы возрасте ни наступило нарушение зрения и слуха.

Исключительное значение этому факту придавал И.А. Соколянский, считавший, что лица с врожденной слепоглухотой имеют преимущества перед позднее ослепшими и оглохшими: «Исследуя роль срока наступления слепоглухонемоты (хотя бы и в разные периоды), мы приходим к довольно неожиданному для читателей выводу, а именно: является ли преимуществом или недостатком более поздняя потеря слуха и зрения для последующего развития слепоглухого? Такая постановка вопроса многим может показаться парадоксальной. Кажется бесспорным и очевидным, что наличие остатков зрительных и слуховых впечатлений, а тем более остатков речи, хотя бы в виде следов, является положительным фактором для последующего умственного развития слепоглухого. И уже покажется совершенно парадоксальным утверждение, что оглохшие и ослепшие не только не имеют преимуществ перед лицами с врожденной слепотой и глухотой, а наоборот, значительно уступают им, и работа с оглохшими и ослепшими сложнее, чем со слепыми и глухими от рождения или рано (до сформирования речи) потерявшими слух и зрение…» (И.А. Соколянский, 1954, С. 9).

У детей раннего и дошкольного возраста речь, как правило, полностью или почти полностью распадается в очень короткие сроки, так что в руки психолога и педагога он попадает безречевым. Хотя и значительно медленнее, но распад речи, происходит без специального педагогического воздействия и у детей школьного возраста. Нарушается ориентировка в пространстве, страдает двигательная сфера. Многие навыки распадаются почти так же быстро, как речь. Поэтому, когда такой ребенок поступает на диагностический прием, а затем попадает в специальное учреждение, его реальное состояние оказывается зачастую не только не лучше, чем у ребенка с врожденным характером дефекта, но и тяжелее. Все начинается как бы сызнова, да при том еще преодолевая активное сопротивление ребенка, его агрессивность, нередко даже реактивное состояние. Это неудивительно – ведь, теряя слух и зрение, ребенок переживает тяжелейший стресс, вызывающий порой шоковое состояние.

В таких условиях трудно даже определить истинные потери зрения и слуха. Во многих случаях они кажутся более существенными, чем на самом деле, так как ребенок еще не умеет пользоваться ими в новых условиях. Объективные и субъективные возможности слухового и зрительного анализатора на первых порах могут достаточно сильно расходиться.

Ситуация, описанная выше, достаточно хорошо изучена у детей с нарушением слуха, наступившим в раннем, дошкольном и школьном возрасте (исследования Ф.Ф. Рау, Н.Ф. Слезиной, Э.В. Мироновой и др.).

Третьим фактором оказывается, по нашему мнению, стремление подгонять этапы и результаты обучения слепоглухого ребенка в одних случаях к нормальному развитию, в других – к развитию глухого (слабослышащего) или слепого (слабовидящего) ребенка. Это приводит к эклектизму в подборе программного материала, в постановке задач и выборе методов обучения. При этом отступает на задний план специфика дефекта и тем более специфика нарушения развития при наступлении дефекта в определенном возрасте.

Такое положение в науке и практике не исключает больших достижений в теоретическом осмыслении закономерностей психического развития слепоглухого ребенка в целом, а также в обучении и воспитании отдельных людей, страдающих слепоглухотой. Данные, получаемые в советской тифлосурдопсихологии и педагогике, как мы знаем, имеют значение для развития психологической науки в целом, а также для других наук о человеке.

Однако, как нам кажется, сегодня мы вступаем в новый период развития нашей науки. Для того чтобы можно было учитывать возрастные различия в наступлении нарушения, прежде всего необходимо выработать целостный научно обоснованный подход к воспитанию и обучению слепоглухих как совершенно особой категории. Такой подход позволит создать особую, специфическую программу и методики, над созданием которых сейчас интенсивно работает лаборатория НИИ дефектологии.

Нам представляется очень важным подчеркнуть при этом, что слепоглухота не есть простая сумма нарушений слуха и зрения, это качественно иной дефект. При тотальной слепоглухоте человек полностью лишается возможности дистантной ориентировки, так как слух и зрение – основные дистантные анализаторы, доставляющие информацию о том, что происходит вне контактной близости к человеку. В тех случаях, когда слепоглухота не является тотальной (имеется остаточный слух или слабовидение, остаточное зрение, тугоухость в разных сочетаниях), наблюдается нарушение дистантной ориентировки сложного характера.

Если при этом учесть, что острота слуха у ребенка значительно ниже, чем у взрослого, и это же самое можно сказать о зрении, то можно сделать вывод, что в раннем и дошкольном возрасте возможности ориентировки такого ребенка в окружающем его предметном и социальном мире мало отличаются от возможностей тотально слепоглухого. Мир для ребенка существует в основном в момент контактного соприкосновения с ним, а потому весь процесс психического развития происходит на иной основе.

При более позднем наступлении слепоглухоты мы сталкиваемся с разрушением уже существовавшей картины мира. Нарушаются и взаимоотношения ребенка с предметным миром, мир сужается до пределов контактного восприятия, и взаимоотношения с социальным миром. Внешне картина состояния ребенка с врожденной и приобретенной слепоглухотой в итоге может оказаться очень сходной, задачи, которые стоят перед нами в обоих этих случаях, – разные. При врожденной слепоглухоте картина реального мира должна быть создана заново, на основе совершенно специфических способов ориентировки. При слепоглухоте, наступившей в дошкольном и более позднем возрасте, встает задача воссоздания разрушенной картины мира и перестройки ориентировочной основы познавательной деятельности, что является чрезвычайно сложным процессом, хотя результат коррекционно-воспитательной работы в этих случаях, как правило, оказывается более высоким.

Важно отметить также, что вследствие того, что основой знакомства с внешним миром для слепоглухого ребенка являются не дистантные, а контактные анализаторы, большое значение имеет особый характер формирования речи. Известно, что маленький ребенок воспринимает слово, состоящее из фонем родного языка, как нечто целое, неделимое. Возможность звукового и звукобуквенного анализа слова даже при благоприятных условиях развития возникает лишь в дошкольном возрасте, а возможность составления слова из букв, то есть синтеза, еще позднее. В то же время слепоглухому ребенку слово не может быть дано в глобальной форме. Оно дается либо дактильно, либо в письменной форме (по Брайлю), то есть через аналитическое чтение. Следовательно, введение словесной речи в раннем и в начале дошкольного возраста оказывается практически невозможным. Место целого слова на этом этапе занимает жест, чем и определяется огромная роль жестовой речи в развитии слепоглухого ребенка. Две эти фундаментальные особенности развития слепоглухого ребенка – недистантность восприятия окружающего мира и примат жестовой речи на ранних этапах онтогенеза – предопределяют

необходимость создания целостной и своеобразной системы обучения и воспитания.

Естественно, что на протяжении всей истории тифлосурдопедагогики специалисты искали пути приобщения слепоглухого ребенка к жизни человеческого общества. В результате этих поисков выделились два направления. Первое направление – формирование ориентировки слепоглухого в окружающем мире идет от удовлетворения его органических потребностей через ознакомление с непосредственно включенным в этот процесс предметным миром ко все большему его расширению. В тесной связи с удовлетворением органических потребностей ребенка происходит и ознакомление с социальными отношениями, развитие контакта с окружающими людьми. В дальнейшем предметный и социальный опыт ребенка расширяется и становится все более обобщенным, изменяется сфера его потребностей. Этот путь можно условно назвать движением от частного к общему. Он оказывается очень эффективным и адекватным на ранних этапах воспитания детей с врожденной или рано приобретенной слепоглухотой. Содержание и методы работы со слепоглухими детьми на ранних этапах подробно описаны в книге А.И. Мещерякова «Слепоглухонемые дети» (1974).

Второе направление носит прямо противоположный характер, это путь от общего к частному, от философского представления о мире, человеческом обществе к осознанию себя и своего места в нем. Это возможно лишь при наличии у слепоглухого достаточно высокого уровня общего психического и речевого развития. Этот путь был предложен и осуществлен Э.В. Ильенковым и А.И. Мещеряковым в работе о группой учащихся старших классов, а затем студентов МГУ Н. Корнеевой, Ю. Лернером, С. Сироткиным и А. Суворовым.

Промежуточный период между начальным этапом и высшим этапом воспитания слепоглухого оказался теоретически менее осмысленным и практически не описанным в литературе. Коррекционно-воспитательная работа со слепоглухими детьми велась в значительной мере эмпирически. Между тем остро ощущается необходимость проведения специальных исследований особенностей развития слепоглухих детей разных возрастов.

Перед исследователями встает ряд нерешенных задач. Прежде всего необходимо получить статистически достоверный материал о том, в каком состоянии находятся все психические процессы у детей разных возрастов, непосредственно после наступления дефекта. При этом в первую очередь надо проверить у каждого ребенка, поступающего в специ-

альные учебные учреждения, состояние слуха и зрения (по возможности с использованием не только субъективных методов, но и объективных). Особое внимание следует обратить на бинауральность и бинокулярность, так как они играют большую роль в пространственных ориентировках.

Необходимо также по возможности зафиксировать имеющийся словарный запас и структуру речи каждого ребенка. Обследовать наличие и состояние образов восприятия и образов представления (зрительных, слуховых, тактильно-двигательных). Проверить состояние навыков и умений, в первую очередь навыков самообслуживания. Выявить состояние тех видов деятельности, которые могут быть характерны для данного возраста. Определить уровень развития тех форм мышления (наглядно-действенное, наглядно-образное, словесно-логическое), которые соответствуют возрастным нормам. По возможности определить основные характеристики личностного развития ребенка, что, конечно, представляет особую трудность в связи с тяжелой стрессовой ситуацией, в которой находится ребенок, потерявший зрение и слух.

Чтобы такое обследование стало возможным, необходимо создать специфические методики, так как выявление возможностей ребенка, недавно потерявшего слух и зрение, является чрезвычайно сложным делом.

Следующая задача – проследить, какие изменения в общем психическом и речевом развитии происходят в процессе воспитания и обучения слепоглухого ребенка. Важно знать, что из имеющегося у ребенка к началу обучения развивается, а что распадается, какие возможности формируются заново. Обследование по указанной схеме должно повторяться с определенной периодичностью, что позволит получить сопоставимые данные и выявить определенные закономерности.

Сочетание регулярного психологического обследования и систематического участия психолога в коррекционно-воспитательной работе позволяет выработать обоснованные психологические рекомендации для осуществления дифференцированного подхода к обучению детей, потерявших слух и зрение на разных возрастных этапах.

В настоящее время на основании знаний о закономерностях нормального развития ребенка и опыта работы со слепоглухими детьми уже можно выделить некоторые возрастные этапы, которые требуют особого педагогического подхода. Наши наблюдения показывают, что особые трудности в преодолении стрессового состояния ребенка, наступившего в результате потери зрения и слуха, возникают в предподростковом и подростковом возрастах. Для того чтобы эффективно продолжать их обучение, обеспечивать интеллектуальное развитие, необходимо сна-

чала преодолеть реактивное состояние. Главной особенностью детей, слепоглухота которых наступила в подростковом возрасте, оказывается противоречие между уже сложившимися планами на будущее, уровнем притязаний и теми препятствиями, которые ставит на пути их достижения наступивший дефект. Подросток, как правило, осознает это противоречие, но еще не видит путей его преодоления и не может поверить в возможность существования таких путей. В то же время он очень болезненно переживает нарушение контактов со сверстниками, невозможность общения с ними, а, как известно, именно общение со сверстниками является ведущей деятельностью этого возраста. Наблюдения показывают, что у подростка в такой ситуации наиболее ярко в поведении проявляется стремление к самоутверждению, порой неадекватное. Если в этот период окружающие ребенка взрослые не понимают причин его вызывающего поведения, его агрессивности и не оказывают необходимую помощь, то могут возникнуть очень тяжелые личностные изменения и даже психические срывы.

Конечно, тяжелые реактивные состояния могут возникать и при более ранних потерях зрения и слуха, в дошкольном и раннем возрастах. Но наступление дефекта в более раннем возрасте происходит на совершенно другом уровне развития личности, прежде всего самосознания и, как правило, постепенно компенсируется при правильной постановке учебно-воспитательной работы. В этих случаях главным звеном коррекционной работы является сохранение уже имеющегося уровня психического и речевого развития как основы для дальнейшего формирования личности.

Нам представляется, что, начиная с дошкольного возраста, большое значение может приобрести путь моделирования предметных и социальных отношений, использование схем с опорой на непосредственный чувственный индивидуальный опыт ребенка.

Экспериментальная работа с использованием моделирования пространственных и социальных отношений в настоящее время уже проводится в экспериментальной группе слепоглухонемых детей НИИ дефектологии и Загорском детском доме слепоглухонемых детей. Моделирование и использование схем оказалось очень продуктивным путем для формирования пространственно-временных представлений и представлений о социальных взаимоотношениях, в частности о родственных связях и взаимоотношениях людей в семье. Использование моделей и схем позволяет познакомить слепоглухих детей с разными сторонами действительности, недоступными для непосредственного опыта, дать им

возможность действовать. В результате создается эмоциональное отношение детей к познанию и активизируется их речевое общение.

Мы считаем, что использование моделирования и схем очень эффективно при обучении детей, потерявших зрение и слух в более поздние сроки. Именно эти методы могут актуализировать те возрастные возможности ребенка, которые представляются на первый взгляд разрушенными, а в действительности оказываются вытесненными в подсознание. При этом необходимо строго учитывать те возрастные особенности развития, которые охарактеризованы в первой части данной работы.

Во всех случаях для организации полноценного педагогического воздействия необходимы научно обоснованные методы, обеспечивающие дифференцированный подход к обучению слепоглухих детей, потерявших слух и зрение на разных возрастных этапах.

Разработка этой задачи сейчас особенно актуальна, так как слепоглухота становится социальной проблемой. Современные данные (Т.А. Басилова, 1988) свидетельствуют о довольно большой по численности группе людей, которые сталкиваются с проблемой потери слуха и зрения в разном возрасте.

Лубовский В.И.

ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ АНОМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ[18]

История создания психологической диагностики нарушений развития

В обучении, если оно ведется неформально, всегда учитываются возможности и способности ребенка. Такой учет осуществляется как в общем, по отношению к популяции учащихся (на его основе определяются содержание и методы обучения, то есть его стратегия), так и в индивидуальном плане, по отношению к каждому ребенку (на его основе намечаются необходимые специфические приемы и способы индивидуального педагогического подхода, то есть тактика обучения). Объективные данные о возможностях и способностях учащихся главным образом можно получить благодаря психологической диагностике. При этом не имеет принципиального значения, что в большинстве случаев (особенно при оценке индивидуальных особенностей при изучении ребенка в процессе обучения) такой диагностикой занимаются не психологи, а педагоги, обучающие ребенка. Необходимое для реализации индивидуализирован-

[18] Печатается по изданию: Психологические проблемы диагностики аномального развития детей // Науч.-исслед. ин-т дефектологии Акад. пед. наук СССР. М.: Педагогика, 1989. С. 9-11.

ного педагогического подхода выявление индивидуальных психологических особенностей остается диагностической задачей, и при решении этой задачи фактически осуществляется диагностическая деятельность.

В области специального обучения психологическая диагностика приобретает особое значение.

Врожденные или приобретенные в раннем детстве поражения центральной нервной системы, которые могут иметь как распространенный, так и локальный характер, а также поражения периферических отделов анализаторов, приводящие к слепоте или слабовидению, глухоте или тугоухости, нарушают психическое развитие ребенка, вносят искажения и дополнительные усложнения в структуру психической деятельности. Нарушения развития бывают особенно значительными в случае одновременного поражения нескольких анализаторов (например, слухового и зрительного) или сочетания дефекта одного из ведущих анализаторов с диффузным поражением коры мозга (например, слепота или глухота в сочетании с умственной отсталостью и т.д.). Нарушения, вызванные несколькими поражениями, называются сложными дефектами.

В случае любого из перечисленных выше нарушений выявление возможностей психического развития ребенка и его индивидуальных психологических особенностей требует глубокого, тщательного и продолжительного изучения, возникает необходимость применения специальных методик.

Обучение детей с нарушениями развития осуществляется в системе специальных учреждений, в которых создаются наиболее благоприятные условия для коррекции и компенсации нарушений развития. Именно в условиях специальных учреждений в процессе обучения может быть в наибольшей мере реализована дифференциация и индивидуализация педагогического подхода. Отбор в эти учреждения – специальные школы, детские сады и ясли, представляя собой начальный этап дифференциации, является не менее, а, может быть, даже более важной задачей психологической диагностики в области дефектологии, чем дальнейшее выявление индивидуальных особенностей.

Знакомство с историей создания первых учреждений для аномальных детей свидетельствует о том, что, пожалуй, впервые потребность в психологической диагностике возникла в связи с обучением и отбором умственно отсталых детей. Возникновению первых учреждений для умственно отсталых предшествовало проявление интереса к ним психиатрии. Французский психиатр Жан Этьен Доминик Эскироль в начале XIX века впервые отделил умственную отсталость (тогда она называлась иди-

отией) от психических заболеваний, отличая ее как стойкое состояние, следствие нарушения развития, обязательно сопровождающееся интеллектуальным дефектом (J. E. D. Esquirol, 1838). До этого идиотия рассматривалась как форма безумия, разновидность психоза. Любопытно заметить, что Эскироль обратил внимание на недостатки речи умственно отсталых: дифференциацию внутри умственной отсталости он основывал на состоянии развития речи, учитывая главным образом ее экспрессивную сторону (объем словаря и грамматический строй, владение которым проявлялось в доступности речи умственно отсталого для понимания окружающих). Таким образом, первыми основаниями для дифференциации умственной отсталости служили психологические признаки.

Зачинатели организованного обучения умственно отсталых – Жан Итар, Эдуард Сеген и их последователи – уделяли значительное внимание изучению психологических особенностей этих детей, вычленяли наиболее существенные дефекты в их развитии, придавая им фактически значение психологических диагностических критериев. Например, Сеген считал ведущим дефектом при умственной отсталости, определяющим остальные недостатки, нарушение волевой сферы (E. Seguin, 1866).

В этот период начинают разрабатываться и некоторые психологические методики, которые могли применяться как диагностические, имея одновременно и другое, в частности, коррекционное значение. Появились так называемые доски Сегена, представляющие собой задания, адресующиеся к наглядно-действенному мышлению. Вместе с тем эти доски, которые применяются и до сих пор, рекомендовалось использовать для развития зрительного восприятия, моторики и зрительно-двигательной координации умственно отсталых детей.

Однако по-настоящему серьезный, широкий и глубокий интерес к психологической диагностике возникает позднее. Дело в том, что первые организаторы обучения умственно отсталых были, как правило, врачами и психологами одновременно, подходили к изучавшимся ими умственно отсталым главным образом с клинических позиций. Практическая диагностическая работа, которую они вели, по существу, была комплексной – медико-психологической. Нужно также отметить, что у отбиравшихся для обучения умственно отсталых детей была глубокая форма отставания в умственном развитии (имбецильность, а также идиотия). В этих случаях, как хорошо известно, бывает достаточно четко выражена не только психологическая, но и неврологическая (и даже соматическая) симптоматика. Во многих случаях можно было диагностировать умственную отсталость, не прибегая к психологическим пробам.

Но такой подход уже не мог удовлетворить и требовал изменения, когда обучение умственно отсталых стало принимать более широкий размах и охватывать детей с более легкой степенью умственной отсталости – дебилов. (Расширение контингента умственно отсталых, охватываемых обучением, происходило в разных странах Европы[19] и Америки в конце XIX – начале XX в.)

[19] Расширение системы специального обучения во Франции было, в свою очередь, результатом введения всеобщего обязательного обучения.

Лукашева И.Д.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФОРМЫ СЛОЖНОГО ДЕФЕКТА ИНТЕЛЛЕКТА И ЗРЕНИЯ[20]

Относительный рост числа интеллектуально неполноценных детей среди больных с сенсорными нарушениями вызывает необходимость изучения распространенности сложных дефектов, их этиологии, разработки профилактических и коррекционных медико-педагогических мероприятий. Хотя отдельные наследственные формы являются редкими заболеваниями, в сумме наследственные синдромы составляют не менее половины всех случаев интеллектуальной недостаточности и нарушений зрения. Причем надо заметить, что благодаря успешной борьбе с различными внешними причинами этих страданий (нейроинфекциями, травмами) доля наследственных форм все более возрастает.

При заболеваниях с известным первичным биохимическим дефектом правильная диетическая и медикаментозная коррекция позволяет предотвратить его дальнейшее развитие. В других случаях симптоматическая (стимулирующая и/или седативная) терапия позволяет улучшить поведение таких больных, стимулирует их психическую активность. Комбинация и правильный подбор медикаментов и педагогических коррекционных приемов способствуют наиболее благоприятному течению заболевания, облегчают процесс обучения и социальной адаптации аномальных детей.

---

[20] Печатается по изданию: Дефектология. 1986. № 1. С. 21-25.

Специфические методы терапии различных наследственных форм, и в том числе сложного дефекта интеллекта и зрения, равно как и приемы психолого-педагогической коррекции, не разработаны в первую очередь в связи с недостаточной изученностью, а следовательно, и выявлением таких больных. Именно поэтому несомненна необходимость генетического, психопатологического и психолого-педагогического изучения наследственных форм умственной отсталости у аномальных детей с нарушениями зрения.

Сочетанное поражение зрения и познавательной деятельности встречается чаще, чем можно было бы ожидать для двух независимых признаков. Неслучайный характер сочетания нарушений интеллекта и зрительной функции, по-видимому, объясняется общностью формирования основных элементов мозга и глаза из нейроэктодермы и совпадением критических сроков развития отдельных структур этих органов. Критическими, то есть наиболее подверженными действию любых повреждающих факторов, считаются 2-11-я и 3-7-я недели внутриутробного развития соответственно для мозга и глаза.

Анализ анамнестических (генеалогических и клинических) данных о 500 умственно отсталых слепых и слабовидящих детях позволил выяснить достоверные экзогенные причины заболевания у 14% детей: у двоих – антенатальные (внутриутробная краснуха на ранних сроках беременности), у остальных – постнатальные (черепно-мозговые травмы, опухоли, нейроинфекции).

У большинства обследованных больных нельзя четко установить природу страдания. Можно только предполагать, что генетическим или мультифакториальным, то есть включающим генетические и средовые, факторам принадлежит ведущая роль. Тот факт, что, несмотря на успешную борьбу с инфекционными заболеваниями (в прошлом – основной причиной поражения мозга и глаза у детей), распространенность интеллектуальной недостаточности и слепоты в большинстве развитых стран остается почти на постоянном уровне, также доказывает существенный вклад наследственности в этиологию этих дефектов.

Группу сочетанных поражений интеллекта и зрения предположительно генетической или мультифакториальной природы можно подразделить на недифференцированные дефекты; дифференцированные синдромы, включающие аномалии развития различных органов и систем организма; хромосомные болезни и наследственные дефекты обмена веществ.

Недифференцированная группа олигофрении, в том числе сочетающаяся с глазной патологией, остается наиболее малоизученной и много-

численной. Это, несомненно, связано с недостаточностью наших знаний, и с дальнейшим развитием клинической и биохимической генетики из нее, безусловно, будут вычленены новые синдромы. К недифференцированной группе были отнесены 3/4 обследованных больных.

Тщательный анализ анамнестических данных не позволяет обнаружить у больных этой группы какую-либо определенную внешнесредовую причину как этиологию сложного дефекта. Вместе с тем заболевание выявляется спорадически, то есть среди известных родственников отсутствуют больные с аналогичными страданиями. Хотя спорадический характер выявления заболевания не исключает его генетической природы, доказать ее не представляется возможным до тех пор, пока определенный синдром не будет выделен и не будет показана его этиология.

Дифференцированные синдромы множественного поражения различных органов и систем характеризуются тем, что для них частично или полностью решен вопрос нозологической самостоятельности, этиологии и патогенеза. Отдельные из этих синдромов достаточно редки, но общее их количество довольно высоко. Среди обследованных больные с дифференцированными синдромами составили около 10%.

За последние годы описано много новых наследственных синдромов, включающих нарушения интеллектуального развития и зрения. Однако даже относительно распространенные и хорошо изученные генетически синдромы, как правило, мало исследованы с точки зрения психопатологии. При наличии умственной отсталости констатируется только уровень интеллектуального снижения, психопатологические описания даются лишь в единичных отечественных и зарубежных исследованиях и касаются казуистических случаев психозов при тех или иных наследственных синдромах.

При изучении умственно отсталых учащихся школ для детей с нарушением зрения нами выявлены больные с рядом редких наследственных синдромов. В настоящей статье приводятся результаты предварительного анализа умственной отсталости, ее этиологии и патогенеза, а также психопатологических особенностей трех наследственных форм, представленных несколькими больными.

Нейрофиброматоз описан впервые в 1882 г. Реклингаузеном. Заболевание характеризуется опухолевидными разрастаниями по ходу нервных стволов; наследуется как доминантный признак, то есть передается от больных родителей детям из поколения в поколение, причем практически все носители патологического задатка больны, хотя тяжесть клинических проявлений широко варьирует.

Ранняя диагностика нейрофиброматоза основана на выявлении крупноголовости и более шести специфических пигментных родимых пятен цвета кофе с молоком на коже больных. Собственно опухоли и костные деформации возникают после 10-15 лет, в единичных случаях они вообще не развиваются.

Для центральной формы нейрофиброматоза характерно образование внутричерепных опухолей, что определяет развитие неврологических нарушений, в том числе эпилептиформного синдрома.

Интеллектуальная недостаточность и снижение остроты зрения наблюдаются у 10-30% больных, что обусловлено внутричерепными опухолями, а также новообразованиями сетчатки и зрительного нерва.

Нейрофиброматоз встречается с частотой 1,3-3,0 на 10 000 населения [3]. Среди 500 обследованных нами учащихся со сложным дефектом интеллекта и зрения у пяти выявлен нейрофиброматоз (1%), то есть значительно чаще, чем в общем населении. Всего с обследованными в медико-педагогической консультации Института дефектологии АПН СССР наблюдались 6 мальчиков и 2 девочки в возрасте 1-15 лет. Все больные выявлены на основании крупноголовости и наличия множественных пигментных пятен, у одного мальчика 15 лет на коже шеи и груди имелись единичные фибромы.

Нейрофиброматоз диагностирован у двух родителей при личном осмотре и предположен у одного отца (со слов матери больного). В двух семьях заболевание прослежено на протяжении трех поколений, что подтверждает доминантный характер наследования нейрофиброматоза Реклингаузена. Обращает внимание различная степень тяжести заболевания: пораженные родители страдали периферической формой, не захватывающей центральной нервной системы, все были зрячие, удовлетворительно адаптированные социально, что позволяло исключить, во всяком случае, выраженную степень интеллектуальной недостаточности.

В пяти семьях обследованные были единственными больными; по крайней мере в трех восходящих поколениях предков по отцовской и материнской линиям подобные заболевания не известны. Учитывая высокую проявляемость гена нейрофиброматоза, эти случаи можно рассматривать как вновь возникшие, обусловленные новой мутацией в половых клетках родителей. В пользу такого предположения свидетельствует высокая частота мутирования, характерная для гена нейрофиброматоза и пожилой возраст родителей, при котором повышается вероятность возникновения новых мутаций. Так, отцу одного из таких единственных больных в семье было 50 лет к моменту рождения ребенка. Акушерский

анамнез матери, также страдавшей нейрофиброматозом, отягощен поздними выкидышами. Два пробанда родились от беременностей, протекавших с явлениями токсикоза, особенно в первой половине, и угрожающего выкидыша на 5-м месяце у одного.

Все больные рождались с большим весом тела – больше 3,5 кг, крупноголовыми. У двоих при рождении отмечена синяя асфиксия. С раннего возраста все больные несколько отставали в психомоторном развитии, особенно очевидна эта задержка у детей, перенесших родовую травму.

У всех диагностирована центральная или церебральная форма нейрофиброматоза, сопровождающаяся пирамидным синдромом, судорогами, прогрессирующим слабоумием и снижением остроты зрения. Нарастание органической деменции и атрофии зрительных нервов при нейрофиброматозе Реклингаузена определяется особенностями патогенеза болезни, в основе которого лежат опухолевые разрастания, при внутричерепной локализации которых и развиваются нарушения со стороны центральной нервной системы – нервно-психические и сенсорные.

Таким образом, нейрофиброматоз Реклингаузена, по нашим наблюдениям, встречается в обследованном контингенте умственно отсталых школьников с нарушениями зрения в десятки раз чаще, чем в общем населении, и характеризуется прогрессирующим снижением остроты зрения и нарастанием деменции, что необходимо учитывать при определении типа школ для таких больных.

Из хромосомных синдромов наиболее распространен синдром Дауна. Если среди новорожденных его частота 1 на 600-700 родов, среди детей она несколько меньше в связи с незначительной, но все-таки повышенной, по сравнению со здоровыми, гибелью больных от инфекционных заболеваний и сердечно-сосудистой недостаточности (при врожденных пороках сердца).

Среди умственно отсталых детей школьного возраста с нарушением зрения мы наблюдали 18 больных с синдромом Дауна. У 8 из них (44,4%) выявлены характерные для этой формы хромосомной патологии врожденные катаракты, а также другие нарушения зрения – миопия, гиперметропия и т.д. Интеллектуальный дефект у всех соответствовал разной степени имбецильности. Только двое детей обучались по программе вспомогательной школы, но безуспешно.

Сочетания нарушения интеллекта и зрения могут быть связаны с наследственными болезнями обмена веществ. К наиболее распространенным из них относятся такие заболевания, как галактоземия и гомоци-

стинурия. Галактоземия вообще признана наиболее распространенным врожденным дефектом обмена и частота ее среди новорожденных колеблется от 1 на 10 000-20 000 (СССР, Польша, ГДР) до 1 на 1 300 000 (Австралия) [5]. Без лечения большинство больных с классической формой галактоземии погибают в раннем детстве.

Галактоземия – наследственный дефект обмена молочного сахара лактозы, расщепляющейся в кишечнике до галактозы. При классической галактоземии блокируется дальнейшее превращение галактозы. Последняя не утилизируется, что приводит к истощению. Кроме того, в тканях головного мозга, хрусталике, печени накапливается токсический продукт галактозо-1-фосфат. В результате развиваются умственная недостаточность, катаракта, цирроз печени, который и определяет раннюю гибель больных.

Исключение из диеты молочного сахара, то есть замена натурального молока соевым и другими продуктами, позволяет предотвратить развитие болезни.

Нами наблюдались четверо больных: два мальчика и две девочки в возрасте 6-16 лет, страдающих галактоземией. Двое из них – родные брат и сестра, двое другие – единственные дети в семье.

Беременности всеми пробандами протекали с явлениями выраженного токсикоза. Роды срочные, но осложненные: дородовое отхождение вод, стимуляция. На 2-3-й неделе жизни у детей появлялись рвота, понос, желтушное окрашивание кожи, увеличение печени. Диагностировался врожденный гепатит, отмечались резкая потеря веса, гипотрофия.

Раннее психомоторное развитие детей, протекавшее на фоне грубой задержки физического развития, также существенно отставало: ходьба наступала в 2-3 года, речь – после 5 лет. У одной больной при инфекционных заболеваниях и высокой температуре трижды отмечались фебрильные судороги. Только у одной девочки психическое недоразвитие соответствовало дебильности, но было осложнено органическим психопатоподобным и эпилептиформным синдромом. У остальных больных наблюдался глубокий интеллектуальный дефект, соответствующий имбецильности от легкой степени до тяжелой, граничащей с идиотией. У мальчика на фоне имбецильности имелось тотальное поражение всех сторон психической деятельности и резкое снижение психической активности, позволяющее говорить об апатико-адинамическом синдроме. У брата и сестры при снижении интеллекта до уровня идиотии отмечались выраженные явления торпидности.

Таким образом, описанные больные с галактоземией различались по степени интеллектуального недоразвития и по особенностям структуры дефекта.

В патогенезе всех нарушений при галактоземии основная роль принадлежит накоплению токсического продукта метаболизма галактозы – галактозо-1-фосфата. Однако наряду с токсическим действием этого продукта патологического обмена веществ на мозг, большое значение имеет нарушение питания организма в целом вследствие тяжелого дистрофирующего характера заболевания, особенно в первые годы жизни.

Особенности психопатологических нарушений у описанных больных могут определяться или тонкими различиями биохимического дефекта, или разными средовыми вредностями, или, наконец, наследованием от родителей тех или иных аномалий психики.

Другая наследственная болезнь обмена, включающая умственную отсталость и нарушение зрения, – гомоцистинурия, частота которой колеблется от 1 на 574 000 (Австралия) до 1 на 95 000 (Англия, США) у новорожденных, достигает 0,3% среди умственно отсталых интернированных больных и даже 2% среди слепых и слабовидящих [4, 6, 7].

Классическая гомоцистинурия определяется дефицитом фермента цистатионин-синтетазы, в результате чего блокируется синтез цистатионина, а в тканях и биологических жидкостях накапливаются метионин и гомоцистин. Последний непосредственно и в окисленной форме (гомоцистеин) выделяется в значительных количествах с мочой, на чем основана биохимическая диагностика заболевания.

Накопление гомоцистина составляет основу патогенеза гомоцистинурии, приводя, в конечном счете, к деструкции соединительной ткани. Клинически это проявляется поражением кожи, скелета, сердечно-сосудистой системы и особенно глаз. У 80% больных диагностируется вывих хрусталика, развивающийся часто только к концу первого – началу второго 10-летия жизни ребенка. Наблюдаются также атрофия зрительного нерва, миопия, катаракта.

Нервно-психические расстройства – интеллектуальная недостаточность, нарушения поведения, психозы, судорожные приступы и спастические параличи – являются следствием тромбозов сосудов головного мозга, а возможно, и дефицита цистатионина, с одной стороны, и избытка метионина в тканях мозга – с другой.

Лечение гомоцистинурии основано на ограничении пищевого метионина и добавлении цистина, а также назначении больших доз холина, бетаина, пиридоксина и фолиевой кислоты. При отсутствии терапии де-

менция прогрессирует, равно как и поражение других органов и систем организма.

Биохимическое исследование 280 умственно отсталых слепых и слабовидящих детей 6-18 лет, обучающихся в специальных школах, выявило гомоцистинурию у 10 человек (5 мальчиков и 5 девочек 10-14 лет, что составило 2%). В одном случае отмечен кровнородственный брак родителей: мать и отец – двоюродные брат и сестра. Две другие супружеские пары родителей происходили из одной деревни (эндогамный брак). Наличие трех кровнородственных и эндогамных браков, а также двух семей с двумя больными детьми при здоровых родителях подтверждает аутосомно-рецессивное наследование гомоцистинурии.

Беременности всеми пробандами протекали с явлениями токсикоза, а в двух случаях – угрожающего выкидыша. Одна из таких беременностей закончилась преждевременными родами на 7-м месяце, осложненными родовой травмой. Раннее развитие протекало с задержкой у детей, перенесших дополнительные вредности (родовая травма, менингит), поэтому четко датировать начало психического снижения и прямо связать его с гомоцистинурией трудно. Наличие средовых патогенных факторов (недоношенность, родовая травма, ранняя нейроинфекция) вообще затрудняет решение вопроса об этиологической роли в развитии умственной отсталости эндогенных или средовых факторов.

Нарушения зрения диагностировали в разном возрасте – с младенческого до 7 лет, что определялось, по-видимому, степенью тяжести и характером поражения. У пяти больных выявлен подвывих хрусталика, у троих – катаракта и еще у двоих – атрофия зрительного нерва.

У всех больных отмечено астеническое телосложение, высокий рост, удлиненные конечности, тонкие пальцы; поражение костной системы в форме сколиоза, деформации грудной клетки и стоп, контрактура суставов; сердечно-сосудистая недостаточность – мраморность кожи, расширение подкожных вен, пороки сердца, гипертоническая болезнь.

В неврологическом статусе трех больных выявлена рассеянная органическая симптоматика резидуального характера, генез которой в связи с наличием в анамнезе этих больных грубых экзогенных вредностей (родовой травмы и менингита) не ясен.

У всех больных констатирована интеллектуальная недостаточность, соответствующая у двоих умеренной, у шести выраженной дебильности, а у двоих – имбецильности. Анализ школьной успеваемости, характеристики педагогов свидетельствуют о негрубом, но прогрессирующем характере слабоумия. Поскольку процесс нарушения метаболизма, начинающийся

в раннем детстве, без диетотерапии непрерывно прогрессируется, с возрастом наблюдается углубление интеллектуальной недостаточности. В этом случае речь скорее идет о деменции, обусловленной текущим процессом.

В литературе описаны случаи гомоцистинурии среди больных шизофренией и шизо-френоподобные расстройства при гомоцистинурии [6]. Одним из объяснений этих фактов является неспецифичность и широкая распространенность шизофреноподобных нарушений среди самых разных заболеваний, в том числе наследственных, биохимической (фенилкетонурия) и хромосомной (синдром Клайнфельтера) природы. У одной из наблюдавшихся нами больных с гомоцистинурией отмечены аффективные шизофрено- и неврозоподобные нарушения. Со слов матери, отец больной девочки (от непосредственного контакта с нами уклонившийся) необщителен, замкнут, к детям холоден. Больная очень похожа на него характером.

У одного больного мальчика негрубая умственная отсталость, соответствующая легкой дебильности, осложнена неврозоподобным синдромом в виде гиперкинезов плечевого пояса.

Механизм интеллектуальной недостаточности при гомоцистинурии окончательно не выяснен, а у больных с дополнительными экзогенными воздействиями его интерпретация особенно затруднена. Средовые влияния, возможно, объясняют вариабельность нервно-психических нарушений, однако выраженный полиморфизм проявлений глазной, скелетной и других патологий при гомоцистинурии, по-видимому, определяется генетической гетерогенностью заболевания – различными мутациями цистатионинсинтетазы и других ферментов, приводящими к накоплению гомоцистина, то есть к гомоцистинурии.

Необходимо подчеркнуть, что для двух описанных наследственных дефектов обмена веществ – галактоземии и гомоцистинурии – разработаны методы диетотерапии. Это, а также высокая смертность больных без лечения, делает особенно важным возможно более раннее выявление таких заболеваний – галактоземии среди новорожденных, а гомоцистинурии в контингентах повышенного риска (среди детей с нарушениями зрения и психического развития).

В заключение необходимо сказать, что радикальным методом борьбы со сложными дефектами интеллекта и зрения генетической природы является предотвращение рождения таких больных. Раннее их выявление и медико-генетическое консультирование семей, знакомство родителей с риском повторения такого заболевания у других детей, дородовая ди-

агностика в случае уже состоявшейся беременности (возможная, к сожалению, лишь при некоторых заболеваниях) – все это может уменьшить количество новых больных с наследственными поражениями интеллекта и зрения.

Литература

Гапузов В.В. Клинико-биохимическое изучение синдрома Марфана и гомоцистинурии: канд. дисс. Л., 1973.

Святкина О.Б. Вельтищев Ю.Е. Наследственные аномалии обмена метионина у детей // Педиатрия. 1972. № 4.

Сергеев А.С. Частота мутаций нейрофиброматоза: канд. дисс. М., 1973.

Эфроимсон В.П., Блюмина М.Г. Генетика олигофрении, психозов, эпилепсии. М.: Медицина, 1978.

Brivet M., Moatti N., Lemonnier A. Anomalies hereditaires du metabolisme du galactose: diagnostic et surveillance biochimiques. Ann. biol. din., 1979, 37.

Mckusick V.A. Homocystinuria // Heritable disorders of connective tissue. St. Louis, 1972.

Thalhammer O. Austria screening programme for inborn errors. Hum. Hered., 1977.

Мастюкова Е.М.

КЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА В КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКЕ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ И ПРОГНОЗА ДЕТЕЙ С ОТКЛОНЕНИЯМИ В РАЗВИТИИ[21]

Основу диагностики детей с отклонениями в развитии составляет комплексный клинико-психолого-педагогический подход, в котором важное значение имеет клинический диагноз. Нами разработана научная методология клинико-генетической нозологической дифференциации всех форм психического дизонтогенеза с оценкой качественной структуры дефекта, с выделением основных психопатологических и неврологических синдромов и определением взаимосвязи интеллектуальных и эмоционально-поведенческих расстройств на различных возрастных фазах развития ребенка.

Такой подход позволяет не только дифференцировать различные формы психического дизонтогенеза на основе ведущего дефекта, но и диагностировать аномалии развития не по феноменологическим, а по этиопатогенетическим и нозологическим принципам. Это позволяет осуществлять целостную оценку психомоторного развития ребенка с учетом возрастной динамики и прогноза, с выделением не только нарушенных, но и сохранных функций с оценкой взаимосвязи интеллектуальных и эмоционально-личностных особенностей и общего состояния здоровья ребенка.

---

[21] Печатается по изданию: Дефектология. 1996. № 5. С. 3-9.

Медико-психолого-педагогическая диагностика, к сожалению, длительное время находилась в зависимости от ранее существовавшей жесткой системы специального обучения, и необходимость работы в рамках этой единственной системы неизбежно отражалась на специфике диагностики и подготовки работников медико-психолого-педагогических консультаций.

Специалистам, работающим в старой системе комплектования специальных учреждений, не нужны были знания в смежных областях наук, их мало интересовали последние достижения в области клинической психиатрии, детской неврологии, медицинской генетики, так как их прежде всего интересовал лишь вид аномального развития без учета этиопатогенеза и клинического диагноза, то есть медико-психолого-педагогические консультации длительное время выполняли лишь роль диспетчера.

В настоящее время положение резко изменилось. Задачей диагностики в настоящее время уже не является социальная маркировка ребенка как ребенка с отклонениями в развитии или с тем или иным дефектом. Задачей является патогенетическое понимание структуры атипичного развития с учетом роли генетических и экзогенных факторов, особенностей воспитания, обучения, взаимодействия в семье и в ближайшем окружении, с оценкой взаимодействия мать – ребенок, отец – ребенок, семья – ребенок, учитель – ученик. На основе такого подхода для ребенка рекомендуется не только тот или иной вариант обучения, но и разрабатывается индивидуальная коррекционная программа, включающая при необходимости и медикаментозное лечение. При этом опираются на индивидуальные особенности, интересы, способности и сохранные функции ребенка.

Возрастает роль медицинской клинической диагностики, которая имеет свою методологию и позволяет диагностировать аномалии развития не только по феноменологическим, но и по этиопатогенетическим и, что особенно важно, по нозологическим принципам.

Известно, что психомоторное развитие ребенка представляет собой сложный диалектический процесс, который характеризуется определенной последовательностью и неравномерностью созревания отдельных функций, качественным их преобразованием на новом возрастном этапе. При этом каждая последующая стадия развития неразрывно связана с предыдущей.

В основе психомоторного развития лежит генетическая программа, которая реализуется под влиянием различных факторов окружающей

среды. Поэтому, если ребенок отстает в развитии, прежде всего необходимо учитывать роль наследственных факторов в этом отставании.

Различные неблагоприятные воздействия во внутриутробном периоде развития, во время родов (родовая травма, асфиксия), а также после рождения могут приводить к нарушениям психомоторного развития ребенка.

Для успешной лечебно-коррекционной и педагогической работы с детьми, имеющими отклонения в развитии, важное значение имеет знание причин и характера нарушений развития.

Хорошо известно, что дети, страдающие одним и тем же заболеванием центральной нервной системы (ЦНС), по-разному отстают в развитии. Это связано с генотипическими особенностями их ЦНС, с различными влияниями окружающей среды, а также с тем, насколько своевременно поставлен правильный диагноз и начата лечебно-коррекционная и педагогическая работа.

Под причиной отклонения в развитии понимают воздействие на мозг ребенка внешнего или внутреннего неблагоприятного фактора, который определяет специфику поражения или нарушения развития психомоторных функций.

Известно, что почти любое более или менее длительное неблагоприятное воздействие на развивающийся мозг ребенка может привести к отклонениям в психомоторном развитии. Их проявления будут различны в зависимости от времени неблагоприятного воздействия, то есть от того, на каком этапе развития мозга оно имело место, его длительности, от наследственной структуры организма и прежде всего ЦНС, а также от тех социальных условий, в которых воспитывается ребенок. Все эти факторы в комплексе определяют ведущий дефект, который проявляется в виде преимущественной недостаточности интеллекта, речи, зрения, слуха, моторики, нарушений эмоционально-волевой сферы, поведения. В ряде случаев может быть несколько нарушений, тогда говорят об осложненном или сложном дефекте.

Сложный дефект характеризуется сочетанием двух или более нарушений, в одинаковой степени определяющих структуры аномального развития, трудности обучения и воспитания ребенка.

При осложненном дефекте возможно выделение ведущего или основного нарушения и осложняющих его расстройств. Например, у ребенка с умственной отсталостью могут наблюдаться нерезко выраженные дефекты зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, эмоциональные и поведенческие расстройства.

Как ведущий, так и осложняющий дефекты могут иметь характер как повреждения, так и недоразвития, то есть могут преобладать при повреждении – *энцефалопатические* расстройства, а при недоразвитии – *дизонтогенетические*. Наиболее часто имеет место сочетание тех и других нарушений. Правильная клиническая диагностика указанных нарушений определяет стратегию медикаментозного лечения детей с отклонениями в развитии. При преобладании дизонтогенетических расстройств проводится стимулирующее медикаментозное лечение, которое оказывается наиболее эффективным при раннем его применении. Известно, что наиболее частым дизонтогенетическим симптомокомплексом является отставание в развитии речи, мышления, пространственных представлений, тонкой дифференцированной моторики. Медикаментозное лечение в этих случаях ноотропами, особенно в первые годы жизни ребенка, является достаточно эффективным, особенно если оно сочетается с ранней коррекционной работой.

При наличии энцефалопатических расстройств также необходимо дифференцированное медикаментозное лечение, направленное на нормализацию работы мозга. Энцефалопатические расстройства наиболее часто проявляются в виде двигательных и речедвигательных проявлений. Это различные синдромы детского церебрального паралича (ДЦП), дизартрии, а также гипертензионно-гидроцефальные и церебрастенические синдромы.

Важное значение имеет диагностика так называемых вторичных отклонений в развитии. Структура вторичных отклонений зависит от специфики ведущего дефекта, времени начала коррекционных мероприятий. Так, отставание психического развития у детей с моторной алалией прежде всего будет проявляться в слабости словесного вербального мышления и памяти, а у детей с церебральным параличом – в недостаточности пространственных представлений и конструктивной деятельности.

У детей с недостатками слуха нарушается развитие понимания обращенной речи, с трудом формируется активный словарь и связная речь. При дефектах зрения ребенок затрудняется при соотнесении слова с обозначаемым предметом, ребенок может повторять многие слова, недостаточно понимая их значение, что задерживает развитие смысловой стороны речи и словесного мышления.

Вторичные нарушения в развитии затрагивают прежде всего те психические функции, которые наиболее интенсивно развиваются в раннем и дошкольном возрасте. К ним относятся речь, тонкая дифференцирован-

ная моторика, пространственные представления, произвольная регуляция деятельности.

Большую роль в возникновении вторичных отклонений в развитии играет достаточность или отсутствие ранних лечебно-коррекционных и педагогических мероприятий и особенно психическая депривация, возникающая при дефиците эмоционально-личностного общения с ребенком в раннем возрасте.

Невыявленные отклонения в развитии, например, слабо выраженные дефекты зрения и слуха, прежде всего, задерживают темп формирования адекватного коммуникативного поведения и также могут способствовать формированию вторичных эмоциональных и личностных отклонений. Находясь в массовых детских учреждениях, не имея к себе дифференцированного подхода и не получая лечебно-коррекционной помощи, эти дети длительное время могут пребывать в ситуации неуспеха. В таких условиях у них часто формируется заниженная самооценка, низкий уровень притязаний; они начинают избегать общения со сверстниками, и постепенно вторичные нарушения все более усугубляют их социальную дезадаптацию.

Нарушения психомоторного развития имеют различную динамику. Наряду со стойкими отклонениями в развитии, обусловленными органическим поражением мозга, наблюдается множество так называемых обратимых вариантов, которые возникают при легкой мозговой дисфункции, соматической ослабленности, педагогической запущенности, эмоциональной депривации. Эти отклонения могут быть полностью преодолены при условии своевременного проведения необходимых лечебно-коррекционных мероприятий. Однако необходимо отметить важность ранней медицинской диагностики таких функциональных расстройств. Только комплексный эволюционный анализ развития ребенка в целом и его психопатологических и неврологических нарушений в частности является основой правильного диагноза и прогноза.

Медицинская диагностика отклонений развития у детей включает общий осмотр, анализ анамнестических данных, оценку неврологического, соматического и психического состояний. При этом особое внимание уделяется оценке неврологического, соматического и психического состояний, характеристике возрастного развития психомоторных функций. Наряду с клиническим важное значение имеет и параклиническое обследование: краниография, электроэнцефалография, метод вызванных потенциалов (для объективной оценки состояния зрения и слуха). Кроме того, широко используется эхоэнцефалография, выявляющая смещение

структур мозга под влиянием патологических объемных процессов или гидроцефалии.

Широко применяется компьютерная томография, с помощью которой можно выявить врожденные пороки развития мозга, гидроцефалию, отек мозга и другие нарушения, а также ЯМР-томография, позволяющая получить изображение мозга посредством ядерно-магнитного резонанса (ЯМР). Важное значение имеет генетическое обследование, так как в настоящее время установлено, что многие специфические формы аномального развития, особенно умственная отсталость и сложные дефекты, а также синдромы аутизма и парааутизма связаны с наследственными факторами.

При постановке диагноза важное значение имеет общий осмотр ребенка. При этом важно обратить внимание на строение черепно-лицевого скелета, особенности лица, шеи, конечностей, наличие ожирения или гипотрофии, на состояние кожных покровов и слизистых оболочек, волосяного покрова.

Современные достижения медицинской генетики, молекулярной биологии, цитогенетики и биохимии определили необходимость пересмотра представлений об этиопатогенезе различных форм аномального развития и прежде всего интеллектуальных, речевых расстройств, раннего детского аутизма и сложного дефекта. В настоящее время показана значительная роль генетических факторов в этиологии различных форм психического дизонтогенеза. Так, по данным ряда авторов, генетически обусловленные формы умственной отсталости составляют до 70% всех случаев. Существенная роль генетических факторов имеет место в возникновении осложненных форм умственной отсталости, сочетающих умственную отсталость с сенсорными, двигательными и речевыми дефектами. Применение цитогенетического анализа, методы которого постоянно совершенствуются, привело к выделению целого нового класса нервно-психических заболеваний, сопряженных и с интеллектуальной недостаточностью. Это так называемые Х-сцепленные формы умственной отсталости. Среди неспецифических форм умственной отсталости особое внимание специалистов в настоящее время привлекает умственная отсталость, обусловленная ломкой Х-хромосомой. Некоторые исследователи считают, что среди всех случаев неспецифической Х-рецессивной умственной отсталости синдром ломкой Х-хромосомы составляет от 30 до 50%. Большое внимание исследователей уделяется диагностике этой формы умственной отсталости. Нами была показана роль комплексной клинико-психолого-электроэнцефалографической диагностики в вы-

явлении этой формы умственной отсталости. Выявлены специфические особенности речи и коммуникативного поведения у этих больных.

В настоящее время продолжается изучение патогенеза и психопатологической структуры дефекта при наследственных болезнях обмена веществ.

Большое внимание специалистов в настоящее время привлекает изучение форм умственной отсталости с неуточненным типом наследования. Эти формы умственной отсталости включают в себя множественные пороки развития. Предполагается, что в патогенезе многих из них могут лежать микроаберрации хромосом. Затрагивая чрезвычайно небольшие участки хромосом, микроструктурные перестройки проявляются как доминантные мутации. Так, описаны хромосомные аберрации при синдромах Рубинштейна – Тейби, Прадера – Вилли и др. Среди синдромов с неуточненным типом наследования большое внимание специалистов в настоящее время привлекает особое заболевание, описанное как самостоятельная нозологическая форма в 1966 году австрийским психиатром А. Реттом, которое в настоящее время носит его имя. Сейчас имеется предположение, что синдром Ретта – доминантное, сцепленное с Х-хромосомой заболевание, летальное для мужских эмбрионов. Частота заболевания довольно значительна и составляет у девочек в возрасте до 14 лет 1:12 500. Отставание в психомоторном развитии при синдроме Ретта становится очевидным в возрасте от 1 года до 1,5 лет, когда девочка, до тех пор нормально развивавшаяся, начинает утрачивать начальные речевые, локомоторно-статистические и предметно-манипулятивные навыки. Вскоре появляются стереотипные ритмические движения рук (похлопывание, потирание и особенно движения, напоминающие «мытье рук»). Эти движения чередуются с приступами крика и общего психомоторного возбуждения. Через несколько недель или месяцев выявляется выраженное речевое и психическое недоразвитие.

При неврологическом обследовании отмечается ригидность нижних конечностей с повышением сухожильных рефлексов, что в сочетании с отставанием моторного развития и особенно предметно-практической деятельности приводит к постановке ошибочного диагноза – ДЦП. Частым проявлением синдрома являются эпилептические припадки, а также приступы гипервентиляции, которые иногда заканчиваются нарушениями дыхания, после чего может иметь место утяжеление двигательных расстройств с проявлениями атаксии. Постепенно формируется своеобразное олигофреноподобное состояние, сочетающееся с выраженным недоразвитием речи, нарушениями моторики по экстрапирамидному

типу, своеобразной неловкостью рук с тенденцией к стереотипным движениям. Характерным признаком считается слабое развитие подражательной деятельности. Высказывается точка зрения, что при синдроме Ретта имеет место генетически детерминированная экстрапирамидная дисфункция, на фоне которой постепенно более выраженными становятся нарушения когнитивной и двигательной сферы. Дальнейшее изучение данного заболевания будет способствовать уточнению большого числа диагнозов глубокой умственной отсталости у лиц женского пола, особенно в тех случаях, когда структура психопатологического дефекта включает в себя как симптомокомплексы недоразвития, так и распада в раннем возрасте формирующихся нервно-психических функций. Важное значение имеет оценка состояния внутренних органов, нервно-психической сферы.

Здесь мы подчеркиваем роль медицинской клинической диагностики, которая имеет свою диагностическую систему и методологию и позволяет диагностировать аномалии развития нервно-психической сферы не только по феноменологическим, но и прежде всего по этиопатогенетическим, синдромологическим и нозологическим принципам.

Клиническая и психолого-педагогическая диагностика в настоящее время не может быть продуктивной без проникновения в смежные области генетической и электрофизиологической диагностики. Иллюстрацией этого положения служит клиническая ЭЭГ-диагностика семейной олигофрении, обусловленной ломкой Х-хромосомой. Диагностике этой новой нозологически самостоятельной формы олигофрении в настоящее время уделяется большое внимание. Название этой формы олигофрении связано с выявлением пробела на конце длинного плеча Х-хромосомы в клетках (лимфоцитах крови или фибробластах кожи), культивируемых в среде со специфическими дефицитами или добавками.

Большая частота этого заболевания, сопоставимая лишь с таковой синдрома Дауна, считающейся наиболее распространенной синдромальной формой олигофрении, привлекает к себе внимание многих специалистов.

Относительно недавнее выделение этой достаточно частой формы олигофрении как самостоятельной нозологической единицы обусловлено малой изученностью специфичности клинических проявлений, а также методическими трудностями цитогенетической диагностики. Вместе с тем ранняя диагностика этой формы олигофрении имеет важное значение для своевременного проведения лечебно-коррекционных мероприятий и для медико-генетического консультирования семьи. Последнее

имеет особо важное значение для предупреждения дальнейшего рождения детей с данным заболеванием в семье больного ребенка.

Отсутствие выраженных врожденных пороков развития при этом заболевании затрудняет его раннюю диагностику. В связи с этим для диагностики этого заболевания особенно большое значение имеет раннее выявление специфических особенностей отклонений в физическом, психомоторном и речевом развитии ребенка. Хотя врожденные аномалии развития, наблюдаемые при этой форме олигофрении, не являются столь специфичными, как, например, при синдроме Дауна, и проявляются часто нерезко, их выявление в сочетании с психопатологической, неврологической и речевой структурой дефекта имеет важное диагностическое значение.

Нами наблюдались в динамике десять мальчиков в возрасте от 3 до 9 лет с данной формой олигофрении. Дети наблюдались на протяжении четырех лет. У всех детей имела место олигофрения в степени дебильности атипичной, осложненной структуры. Атипичность определялась неравномерностью психического недоразвития с асинхронной недостаточностью высших психических функций. У обследуемых школьного возраста имела место стойкая акалькулия, которая диссоциировала с более сохранными отдельными интеллектуальными возможностями ребенка в аспекте словесно-логического мышления. Проявления акалькулии сочетались с дислексией, нарушениями внимания и поведения, а также со специфическими трудностями право-левой ориентации, признаками конструктивной диспраксии. Все обследуемые испытывали особенно выраженные затруднения в заданиях, требующих последовательного выполнения интеллектуальных заданий, например, рассказ по серии сюжетных картинок, составление последовательных вопросов к задачам и их решение.

Одним из характерных признаков данного синдрома являлись выраженные и стойкие нарушения речи, которые в дошкольном возрасте проявлялись в большей степени, чем нарушения интеллекта. Поэтому двое из обследуемых в дошкольном возрасте воспитывались в специальном детском саду. Недоразвитие речи сочеталось со стойкими нарушениями звукопроизношения за счет различных форм дизартрии, имеющих обычно осложненный характер (нерезко выраженные проявления псевдобульбарной и подкорковой дизартрии обычно сочетались с синдромом оральной апраксии), а также со своеобразными нарушениями голоса и темпа речи. У всех детей отмечался ускоренный темп речи, персеверации, запинки, напоминающие заикание. Во всех случаях интеллектуальные и

речевые нарушения сочетались со своеобразными эмоциональными и поведенческими нарушениями. Наблюдаемые дети на всех возрастных этапах отличались двигательной расторможенностью, повышенной аффективной возбудимостью. Эти особенности эмоциональной сферы, как правило, сочетались с фобическим синдромом, нарушениями общения, напоминающими в ряде случаев ранний детский аутизм. Имелись основания предполагать, что в отличие от РДА недостаточная коммуникабельность при олигофрении с ломкой Х-хромосомой может быть обусловлена спонтанными колебаниями психической активности, повышенным уровнем тревожности и фобическим синдромом. Однако у двоих детей можно было предполагать сочетание синдромальной формы олигофрении и раннего детского аутизма.

Для ранней диагностики этой формы умственной отсталости важное значение имеет общее клиническое и электроэнцефалографическое исследование, а также анализ динамики их возрастного развития.

Известно, что масса и длина тела при рождении у мальчиков с ломкой Х-хромосомой обычно нормальные или превышают норму, окружность головы несколько увеличена. Некоторые авторы указывают на повышенную частоту блондинов со светлой радужной оболочкой, что может быть связано с неуточненным обменным дефектом. Для внешнего вида мальчиков характерно удлиненное лицо, большие, несколько оттопыренные, ушные раковины, высокий лоб, длинный нос, гипоплазия средней части лица и нижней челюсти. Многими авторами отмечается повышенная частота подслизистых расщелин нёба или язычка. Кисти несколько увеличены в размерах, повышена подвижность в суставах и растяжимость кожи.

Неспецифической является неврологическая симптоматика, выявляемая при этом заболевании: нерезко выраженная мышечная гипотония, легкое нарушение координации движений, равномерное оживление сухожильных рефлексов и экстрапирамидные нарушения в виде стереотипных гримас, атетоидных движений. У всех обследуемых наблюдалась явная недостаточность тонкой моторики.

Наряду с комплексной клинической оценкой важное значение для диагноза имеет электроэнцефалографическое обследование, при котором выявляется как поражение коры головного мозга, так и глубинных структур.

Представленная иллюстрация наглядно демонстрирует роль медицинской клинической и параклинической диагностики в комплексной оценке детей с отклонениями в развитии и трудностями в обучении и нару-

шениями в поведении.

Этот подход позволяет понять полиморфизм каждого вида аномального развития, разработать их классификацию, обосновать лечебно-коррекционные и учебно-воспитательные мероприятия, определить школьный и социальный прогноз.

Кроме того, такой подход способствует ранней дифференциальной диагностике различных форм аномального развития у детей с отклонениями в развитии.

Клиническая диагностика отклонений в развитии, направленная на этиопатогенетический анализ качественной структуры дефекта у каждого ребенка с явлениями школьной и социальной дезадаптации, всегда строится на основе оценки интеллектуального и личностного развития ребенка, при этом при оценке школьного и социального прогноза акцент во многих случаях следует делать на структуру эмоционально-личностного развития. Она позволяет понять полиморфизм каждого вида аномального развития, разработать их классификацию, обосновать лечебно-коррекционные и учебно-воспитательные мероприятия и дифференцированные стандарты обучения.

Клиническая диагностика детей с отклонениями в развитии в настоящее время имеет особо важное значение не только в традиционном аспекте – выявлении структуры ведущего дефекта, но и в определении потенциальных возможностей ребенка и определении методов их активной стимуляции, которые способствовали бы реализации основного права ребенка, согласно Конвенции ООН, на образование и самовыражение в процессе образования. В настоящее время обоснованы многоаспектные связи между образованием, обучением, коррекцией нарушенных функций и правами ребенка; бесспорна важность реализации прав ребенка через образование, в том числе и ребенка с тяжелыми и множественными отклонениями в развитии – ребенка-инвалида.

Поэтому главными задачами специальной педагогики в России в настоящее время являются разработка модели обучения всех категорий детей с отклонениями в развитии, включая детей с синдромом Дауна, ранним детским аутизмом, тяжелыми формами ДЦП и различными сложными дефектами и дифференцированная интеграция с обязательной психолого-педагогической и медицинской поддержкой этих детей в среду здоровых сверстников.

Не менее важной задачей является подготовка преподавателей общеобразовательных школ в аспекте коррекционной педагогики. Решение этих задач существенно изменит весь процесс медико-психолого-педа-

гогического консультирования, при проведении которого специалистам всегда важно помнить не только о праве любого ребенка на образование, но и о формировании специальных необходимых медицинских и психолого-педагогических предпосылок для конкретной реализации этого права через индивидуальные коррекционные программы и специальное лечение.

Литература

Журба Л.Т., Мастюкова Е.М., Тимонина О.В. Клиническая оценка психического развития детей первого года жизни // Журнал невропатологии и психиатрии. 1984. № 10. С. 1450-1453.

Мастюкова Е.М. Двигательные нарушения и их оценка в структуре аномального развития // Дефектология. 1987. № 3. С. 3-8.

Диагностика и коррекция аномалий психического развития у детей: сб. научных трудов / под ред. Е.М. Мастюковой и И.Ф. Марковской. М., 1988.

Мастюкова Е.М. Ребенок с отклонениями в развитии. М.: Просвещение, 1992.

Мастюкова Е.М. Ребенок с отклонениями в развитии речи (основы ранней логопедической диагностики и коррекции) // Альманах «Исцеление». 1995. Вып. 2. С. 423-434.

Мастюкова Е.М.

СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ АНОМАЛИЙ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ[22]

I. Общие принципы диагностики в дефектологии (клинико-генетический аспект)

Диагностика аномального развития в дефектологии основывается на знании общих и специфических закономерностей психического развития нормального и аномального ребенка. Важное значение имеет также учет важнейших стратегических направлений в процессе эволюции мозга. Это – прежде всего максимальная предуготовленность организма к будущим условиям существования, которая характеризуется большим набором врожденных инстинктивных реакций и сочетается с основным направлением эволюции – наличием наибольших степеней свободы действия. Последняя особенность неуклонно увеличивается по мере развития коры больших полушарий головного мозга. Это обеспечивает возможность непрерывного совершенствования корковых функций, что и составляет сущность принципа их кортикализации.

Развитие психических функций ребенка происходит при тесном взаимодействии биологических и социальных факторов, при определяющей

---

[22] Печатается по изданию: Диагностика и коррекция аномалий психического развития у детей: сб. науч. тр. / редкол.; Е.М. Мастюкова, И.Ф. Марковская (отв. редакторы). М.: Изд. АПН СССР, 1988.

роли последних. Эта закономерность проявляется как в условиях нормального, так и аномального развития. Именно социально-психическое развитие оказывает ведущее влияние на выявление и использование потенциальных возможностей мозга, его компенсаторных механизмов, что имеет первостепенное значение в социальной адаптации аномального ребенка. Особенности развития психических функций определяются закономерностями формирования функциональных систем. Функциональная система – это объединение различных нервных элементов, участвующих в обеспечении определенной функции. Онтогенез мозга – это посистемное развитие нервных элементов. Основу развития составляет формирование межсистемных связей, которое в нормальном онтогенезе начинается рано, уже в первые месяцы жизни ребенка. Начиная с 3 месяцев жизни интерсенсорные связи, а также связи с двигательно-кинестетическим анализатором развиваются наиболее интенсивно. Закономерности формирования функциональных систем определяют преемственность этапов нервно-психического развития ребенка. Каждая психическая функция в процессе своего развития, как указывал Л.С. Выготский, имеет свой оптимальный этап развития, который приходится на период главенствующего положения этой функции в формировании психики. Поэтому на каждом возрастном этапе отдельные функции или их звенья являются наиболее активными и сформированными. Это определяется важным принципом эволюции мозга, а именно – принципом гетерохронности (неравномерности) его развития. В условиях аномального развития неравномерность формирования отдельных психических функций имеет более выраженный и часто патологический характер. В едином процессе формирования психических функций ребенка каждый возрастной этап развития теснейшим образом связан с предыдущим. Нарушение развития на каком-либо возрастном этапе будет влиять на весь последующий его ход.

Диагностика нарушений психического развития у детей является комплексной клинико-генетической и психолого-педагогической проблемой. В ее задачу входит определение не только степени выраженности психической (интеллектуальной) недостаточности, но и оценка качественной структуры дефекта с выделением основного психопатологического клинического синдрома заболевания, определение связи его с другими клиническими проявлениями, возрастом, соматическим и неврологическим состоянием ребенка и данными других параклинических и психолого-педагогических методов обследования, а также условиями окружения и воспитания. В последние годы встают новые и чрезвычайно

важные диагностические проблемы. Это прежде всего ранняя диагностика синдромальных наследственных и экзогенных форм аномального развития. Важное значение имеет также более тонкая диагностика нерезко выраженных отклонений в психическом развитии и их отграничение от нормального развития. Выявление готовности к школьному обучению детей с остаточными проявлениями органического поражения ЦНС и различными формами аномального развития, включая сложные и осложненные дефекты, а также с нарушениями поведения, инфантилизмом, с парциальными задержками в формировании предпосылок отдельных школьных навыков (письма, чтения, счета, готовности руки к письму и т.д.) Возрастает необходимость диагностики сложных и осложненных дефектов и определения профиля специального учреждения для этих детей. Правильное решение всех этих практических вопросов требует четких основ понимания структуры аномального развития. Прежде всего необходимо четкое определение и понимание некоторых терминологических определений, касающихся проблемы аномального развития. В советской дефектологии принято считать, что *аномальным ребенком* является тот ребенок, у которого отдельный дефект оказывает влияние на весь ход его психического развития. Под *аномальным развитием* понимается такое развитие, при котором нарушение одной функциональной системы приводит к недоразвитию, задержке или нарушениям формирования всех зависящих от нее функций. На основе такого понимания выделяются *ведущий* («первичный») дефект и «вторичные», связанные с ним отклонения развития.

В ряде случаев может иметь место одновременное поражение нескольких функциональных систем организма или сочетание тотального недоразвития коры головного мозга с поражением отдельных функциональных систем или поражение отдельных мозговых структур с нарушением последующего их созревания, а иногда и мозга в целом. Различные сочетания симптомов повреждения (энцефалопатических) и недоразвития (дизонтогенетических) мозговых структур приводят к проявлениям сложного или осложненного дефекта. *Сложный дефект* охватывает сочетание двух или более нарушений, в одинаковой степени определяющих структуру аномального развития и трудности социальной адаптации ребенка. Дети со сложным дефектом нуждаются в специальной программе обучения. Например, дети с одновременным нарушением зрения и слуха (слепоглухота); сочетание детского церебрального паралича и олигофрении; детского церебрального паралича и тяжелых нарушений слуха; олигофрении и слепоты и т.п. При осложненном дефекте необходимо выде-

ление ведущего дефекта и осложняющих его нарушений. Например, при олигофрении, задержках психического развития, детском церебральном параличе могут наблюдаться различные формы нерезко выраженных нарушений зрения, слуха, дизартрические расстройства речи и т.д. При многих формах аномального развития могут наблюдаться двигательные нарушения, нередко в виде отдельных нерезко выраженных синдромов детского церебрального паралича. Особую структуру основной вид аномального развития приобретает при осложнении его различными неврологическими и психопатологическими синдромами. Например, осложнение гипертензионно-гидроцефальным, судорожным синдромами или синдромом двигательной расторможенности, аффективной возбудимости, синдромом раннего детского аутизма. При наличии осложненного дефекта профиль специального дошкольного и школьного учреждения определяется по структуре ведущего (основного) дефекта, но при этом требуется индивидуализация в процессе обучения и воспитания, а также специальная коррекционная программа, учитывающая сочетание основного и сопутствующего нарушений, кроме того, часто необходимо и специальное лечение. Существенная роль в возникновении сложных и осложненных дефектов принадлежит генетическим факторам. И.Д. Лукашева и Е.Н. Сотникова считают, что при сочетании дефектов зрения и интеллекта генетическим факторам принадлежит ведущая роль – до 80%. Велика роль генетических факторов и в возникновении сложного бисенсорного дефекта – слуха и зрения, а также слуха, зрения и интеллекта (Г.П. Бертынь, И.Д. Лукашева, М.С. Певзнер, 1986). Этиологическая и генетическая гетерогенность различных аномалий развития обусловливает сложность дифференциальной диагностики наследственных заболеваний центральной нервной системы. В советской дефектологии клинико-генетической диагностике различных аномалий развития придается особое и чрезвычайно важное значение. Современные достижения клинической, молекулярной, биохимической генетики и цитогенетики поднимают на новый качественный уровень диагностику наследственно обусловленных аномалий развития. В ряде случаев становится возможной прямая диагностика мутантного гена, минуя поиск первичного биохимического дефекта. Понимание механизма действия генов на молекулярном и клеточном уровнях позволяет изучить патогенез ряда наследственно обусловленных аномалий развития, что открывает возможности их патогенетической терапии. Совершенствование цитогенетических методов исследования с применением методов дифференцированного окрашивания хромосом (бендинга) позволило повысить разрешающую

способность диагностики хромосомных форм олигофрении и сложных дефектов.

При многих наследственно обусловленных аномалиях развития, сочетающихся с различной неврологической симптоматикой, может быть выявлена нестабильность хромосом. Специальными исследованиями показана повышенная радиочувствительность хромосом при всех цитогенетических формах болезни Дауна, что открывает возможности лечения данного заболевания. В связи с последними достижениями молекулярной генетики, биохимии и других дисциплин болезнь Дауна вновь привлекает к себе внимание многих специалистов. С помощью изучения тканевых культур нервных клеток головного мозга плодов и умерших больных с болезнью Дауна проводится поиск развивающихся нейропатологических нарушений при этом заболевании. При помощи этих исследований были выявлены тонкие электрофизиологические изменения невронов в культуре тканей мозга плода и новорожденного с болезнью Дауна. Причем эти изменения наблюдались и на пренатальной стадии развития и характеризовались изменением клеточных мембран. Сходные изменения были отмечены и у пожилых индивидуумов с данным заболеванием.

Специально проведенные биохимические исследования показали при болезни Дауна сходные со старением нарушения клеточных мембран. Эти новые данные относительно патогенеза болезни Дауна представляют несомненный интерес как в аспекте лучшего понимания психопатологических изменений при этом заболевании, так и для дальнейшей разработки путей и методов коррекции возникающих при этом заболевании обменных нарушений.

Наряду с болезнью Дауна большое внимание исследователей привлекают особые формы неспецифической рецессивной Х-сцепленной умственной отсталости. Уже с начала XIX в. многие исследователи обращали внимание на преобладание среди умственно отсталых лиц мужского пола. В 1943 г. Мартин и Белл описали семью, в которой в двух поколениях имелось 11 мужчин с неспецифической умственной отсталостью. У них отсутствовали физические дефекты или другие какие-либо выраженные аномалии развития. Таким образом, эта форма интеллектуального дефекта впервые была выделена только на основании выявления в родословной большого числа пораженных лиц мужского пола. С этого времени непрерывно растет число публикаций, описывающих неспецифическую умственную отсталость, наследуемую как менделирующий Х-рецессивный дефект. Длительное время эта форма умственной отста-

лости диагностировалась только генеалогически, то есть при выявлении в родословной нескольких пораженных лиц мужского пола. В настоящее время показано, что это не определенная форма Х-рецессивной умственной отсталости, а целая группа моногенных дефектов с подобным типом наследования.

В 1969 г. при цитогенетическом обследовании семьи с Х-сцепленной наследственной умственной отсталостью при определенных условиях культивирования клеток были обнаружены изменения клеток Х-хромосомы-перетяжки в районе 27-28 длинного плеча. С этого времени была выделена рецессивная сцепленная с полом умственная отсталость с ломкой Х-хромосомой. Диагностика этой формы умственной отсталости в настоящее время привлекает к себе внимание специалистов всего мира.

Изучение спонтанной и индуцированной химическими мутагенами хромосомной нестабильности у больных с Х-сцепленной умственной отсталостью с ломкой Х-хромосомой показало, что в лимфоцитах этих больных, культивируемых в условиях дефицита фолиевой кислоты, спонтанный уровень хромосомных аберраций значительно выше (7,3%), чем у здоровых индивидуумов (1,3%) и у лиц с недифференцированной олигофренией (3,9%). Считается, что при дальнейшем исследовании Х-сцепленной рецессивной формы умственной отсталости следует учитывать не только признак фрагильности Х-хромосомы, но и общую нестабильность хромосомного набора (Х.А. Бедельбаева, Л.И. Барановская, А.Ф. Захаров, 1987; Д.Г. Сулейманова, Н.П. Кулешов, 1887).

Считается, что рецессивная сцепленная с полом умственная отсталость с ломкой Х-хромосомой является самой частой из всех мономерно наследующихся заболеваний с интеллектуальным дефектом (Г.С. Маринчева, В.И. Гаврилов, 1988). Вопросы клинической диагностики этой формы умственной отсталости привлекают к себе внимание многих специалистов. При наличии большого полиморфизма клинических проявлений выявлен ряд признаков, встречающихся наиболее часто и имеющих в связи с этим определенное диагностическое значение. К этим признакам прежде всего относятся аномалии строения лица, черепа и конечностей, гиперэластичность кожи, повышенная подвижность суставов, макроорхизм (Г.С. Маринчева, В.И. Гаврилов, 1988). У больных наблюдаются большие оттопыренные уши, широкое основание носа и клювовидный его кончик, большой выступающий лоб, долихоцефальный череп, удлиненное лицо, большой подбородок при уплощении средней части лица, крупная голова, большие кисти и стопы. Характерны аномалии в строении нёба (прогнатизм, высокое аркообразное нёбо). Часто наблюдаются светлые

радужки. Одним из характерных признаков считается макроорхизм, который наблюдается при отсутствии нарушений эндокринной функции. Эти признаки нередко сочетаются с гиперэластичностью кожи, различными скелетными аномалиями. Иногда наблюдается склонность к избыточной массе тела (Г.С. Маринчева, В.И. Гаврилов, 1988). Неврологическая симптоматика проявляется в виде гидроцефалии, мышечной дистонии и гипотонии, общей и оральной апраксии, характерных дефектов речи. Специфические нарушения речи при данной форме умственной отсталости могут иметь важное диагностическое значение. Наряду с апраксической формой дизартрии может наблюдаться особая форма речевой патологии, напоминающая заикание – «клаттеринг-синдром». Последний характеризуется неразборчивой, поспешной речью с ее прерывистостью и непреднамеренными паузами; ускоренный темп речи сочетается с дизритмией, персеверациями (повторениями звуков, слогов, слов и фраз), наблюдаются также паузы, непредусмотренные смысловым содержанием, вставки звуков, слогов или слов, а также непостоянные их пропуски и смешения. В целом это ускоренная, захлебывающаяся, неравномерная по ритму речь, часто сочетающаяся с нарушениями артикуляции. В отличие от дизартрии эти нарушения артикуляции крайне непостоянны и вариабельны по структуре. Могут наблюдаться и нарушения голоса в виде колебаний его громкости и малой интонационной выразительности. Характерны также трудности в нахождении слов, в построении фраз, в правильной расстановке смысловых ударений. Эти признаки часто сочетаются с нарушениями чтения и письма, выраженной недостаточностью функций активного внимания, гиперактивным поведением, ограниченным объемом слуховой памяти и трудностями обучения. В отличие от заикания все указанные признаки хотя и проявляются нестабильно, вариабельность их проявлений не связана прямо с усложнением ситуации речевого общения. Иногда подобные формы речевых нарушений описываются как проявления дизартрии с заиканием.

В настоящее время Х-ломкая хромосома выявлена и у некоторых детей с трудностями обучения, но не имеющих явного снижения интеллекта. При этом у детей отмечены двигательная расторможенность, нарушения зрительно-моторной координации, дефекты речи, затруднения в математике, при большей успешности в обучении чтению. Это необходимо учитывать при клиническом диагностическом обследовании неуспевающих школьников. Имеются также данные о выявлении Х-ломкой хромосомы у некоторых детей с аутизмом. Вопросы диагностики и дифференциальной диагностики этой формы аномального развития привлекают к себе

внимание многих специалистов. Наряду с клинико-психологической диагностикой раннего детского аутизма, все большее внимание уделяется разработке методов его параклинической диагностики с использованием ЭЭГ-исследований, компьютерной томографии, исследования вызванных слуховых потенциалов мозгового ствола, биохимических данных. Параклинические методы исследования позволяют глубже понять патогенез этой наиболее сложной аномалии развития и обосновать основные направления медикаментозного лечения. При обсуждении биохимических и нейрофизиологических изменений при раннем детском аутизме важное значение имеет учет особенностей и закономерностей развития детского мозга. Полученные в последние годы данные относительно метаболических нарушений при раннем детском аутизме, а именно – изменений дофаминового обмена (повышение уровня дофамина, особенно в дофаминэргических нейронах мозгового ствола и диэнцефальной системы) определяют основные направления лечения этих детей. С этих позиций объясняется положительный эффект лечения галоперидолом, являющимся антагонистом дофамина. Дефекты дофаминового обмена при детском аутизме выявляются при биохимических исследованиях спинномозговой жидкости и мочи, где определяется повышенный уровень гомованилиновой кислоты, являющейся конечным продуктом дофаминового обмена. Уровень гомованилиновой кислоты у детей с аутизмом может быть снижен при лечении их пиридоксином или витамином В6. При рассмотрении биохимического патогенеза детского аутизма с позиций нарушенного функционирования дофаминовых нейронов различных отделов мозга особая роль отводится дисфункции префронтальной лобной коры, особо богатой дофаминовыми нейронами. Обсуждается модель мультифакториального наследования моносимпатических форм раннего детского аутизма (К.С. Лебединская, И.Д. Лукашева, 1985).

Имеются данные об исключительно высокой этиологической и генетической гетерогенности синдрома раннего детского аутизма, который может наблюдаться в структуре различных генетических и экзогенных заболеваний ЦНС. В связи с этим важное значение имеет дифференциальная диагностика раннего детского аутизма и особого психоневрологического синдрома – синдрома Ретта. Этот синдром, описанный впервые в 1965 г., в настоящее время рассматривается как доминантное, сцепленное с Х-хромосомой заболевание, которое наблюдается исключительно у девочек, что связано с его летальностью для мужских эмбрионов. Развитие данного заболевания может быть сходным с началом проявлений

раннего детского аутизма. Первым проявлением синдрома Ретта обычно является отставание в развитии, которое становится очевидным в возрасте 1-1,5 лет, когда девочка, до тех пор нормально развивающаяся, начинает терять речь, локомоторно-статические и предметно-манипулятивные навыки. Постепенно появляются стереотипные ритмические движения рук (похлопывание, потирание, заламывание), чередующиеся с приступами крика. Через несколько недель или месяцев состояние стабилизируется и становится очевидной глубокая умственная отсталость ребенка. При синдроме Ретта в отличие от раннего детского аутизма выявляется неврологическая симптоматика в виде ригидности нижних конечностей с повышением сухожильных рефлексов, а также развивается прогрессирующий сколиоз. Нередко наблюдаются также эпилептические припадки. Знание специфических проявлений данного синдрома может способствовать пересмотру многих диагнозов глубокой умственной отсталости в детском возрасте (Е.М. Мастюкова, А.Г. Московкина, 1988).

Клинико-генетическая диагностика имеет важное значение для нозологической дифференциации умственной отсталости, из общей группы которой к настоящему времени выделено более 200 нозологически самостоятельных форм. Клинико-генетическое изучение аномальных детей показывает, что большой полиморфизм психического дизонтогенеза при различных аномалиях развития в первую очередь зависит от времени поражения (этапа развития мозга во внутриутробном и постнатальном периодах), этиопатогенеза и нозологического диагноза. Нозологический диагноз предполагает выделение не только специфики самого психического дизонтогенеза (тотальная или парциальная ретардация, асинхрония развития и т.д.), но и определение дизонтогенеза с учетом специфических особенностей этиологии, патогенеза, клиники, локализации поражения и прогноза.

Такой подход позволяет выделить различные формы олигофрении как экзогенной, так и генетической этиологии. Например, рубеолярную форму олигофрении, специфика которой видоизменяется в зависимости от времени заболевания будущей матери краснухой. В зависимости от времени воздействия вируса краснухи на развивающийся плод отмечаются различные сочетания интеллектуального дефекта при рубеолярной олигофрении с другими пороками развития плода и сенсорными дефектами. Так, сочетание олигофрении с врожденной катарактой и глухотой обычно имеет место при заболевании матери краснухой в первом триместре беременности, то есть именно в тот период, когда имеет место наиболее

интенсивное развитие хрусталика глаза и органа слуха, что приводит к возникновению сложного дефекта – олигофрении и слепоглухоты.

Возникновение пороков развития – специфический процесс по отношению к фазам эмбрионального онтогенеза и менее специфичный по отношению к собственно этиопатогенетическим факторам. Несмотря на особенности аномалий развития при рубеолярной олигофрении, они являются мало специфичными в этиологическом отношении и могут наблюдаться и при других вирусных эмбриопатиях, если вирусное заболевание возникает на том же этапе внутриутробного развития плода.

Важная проблема дифференциальной диагностики – отграничение олигофрении, особенно ее легких форм, от задержки психического развития, а также дальнейшая разработка дифференциации различных форм задержки психического развития. К.С. Лебединская по ведущей структуре нарушений выделила три формы задержки психического развития:

1) задержка психического развития с преобладанием эмоционально-волевой незрелости;
2) задержка психического развития с преобладанием нарушений познавательной деятельности;
3) смешанные формы, включающие незрелость эмоционально-волевой сферы и нарушения познавательной деятельности.

Первая форма задержки психического развития при преобладании незрелости эмоционально-волевой сферы и недостаточности произвольной регуляции деятельности включает: а) психофизический инфантилизм; б) осложненный инфантилизм. При этом осложняющими синдромами могут быть: церебрастенический, синдром невропатии, неврозоподобный, гипертензионный, синдром вегетососудистой дистонии, двигательных расстройств и др.

Дифференциальный диагноз этих форм инфантилизма проводится с психопатоподобными синдромами: а) синдромом повышенной аффективной возбудимости; б) психической неустойчивости; в) импульсивно-эпилептоидным синдромом; г) синдромом нарушений влечений. Необходимо также отграничивать эту форму инфантилизма от гипердинамического синдрома у детей с легкой мозговой дисфункцией (ЛМД).

Вторая форма задержки психического развития имеет церебрально-органический генез и проявляется в основном в нарушениях познавательной деятельности. Характерна недостаточность познавательных интересов и низкая познавательная активность.

Нарушения словесно-логического мышления при этой форме задержки нередко сочетаются и с недостаточностью наглядно-образного мышления, а иногда даже и наглядно-действенного. У детей младшего школьного возраста отмечаются несформированность умственных операций, нарушения памяти, внимания, недостаточность ряда высших корковых функций, тонкой дифференцированной моторики. Обычно наблюдаются и более выраженные, чем при первой форме, речевые нарушения.

Дифференциальный диагноз следует проводить с легкой формой олигофрении и так называемой пограничной формой умственной отсталости, а также с первичными речевыми дефектами.

При проведении дифференциального диагноза важно учитывать: «тотальность» интеллектуального недоразвития при олигофрении и «парциальность», «мозаичность», «неравномерность» интеллектуальных нарушений при задержке психического развития. Кроме того, при задержке психического развития более страдают интеллектуальные предпосылки, чем собственно мыслительные функции, такие как обобщение, сравнение, анализ и синтез. Для проведения дифференциальной диагностики требуется комплексное клинико-психолого-педагогическое обследование, при котором важно уметь выявить сообразительность ребенка, особенности его познавательной деятельности, зрительного, слухового, пространственного восприятия, памяти, внимания, работоспособности, произвольной регуляции, а также особой функции вероятностного прогнозирования, обследование которой разработано Л.И. Переслени.

Этот основной «ядерный» тип задержки психического развития, проявляющийся в двух описанных формах, целесообразно отграничивать от следующих проявлений задержки развития:

а) так называемой специфической задержки психического развития, возникающей при локальных поражениях мозга, например, при нарушениях речи коркового генеза (моторная и сенсорная алалии и ранние детские афазии), а также при детском церебральном параличе;

б) вторичной задержки психического развития при сенсорных дефектах, длительных соматических заболеваниях и неблагоприятных условиях окружения;

в) от синдромов задержки психического развития при различных нервно-психических заболеваниях (резидуального генеза или процессуальных), например, задержки психического развития при постнатальной посттравматической энцефалопатии, эпилепсии, шизофрении, раннем детском аутизме, миопатии, нейроревматизме и др.

Для диагностики психического дизонтогенеза важное значение имеет знание особенностей развития нормального и аномального ребенка.

Закономерности процесса развития детей вообще и детей с аномалиями формирования познавательной деятельности могут быть глубоко и правильно вскрыты только на основе марксистско-диалектического принципа причинной обусловленности, детерминированности всех явлений, характеризующих аномальное развитие под влиянием той или иной патологии. Этот принцип имеет особо важное значение для правильного понимания аномалий развития. Он служит основой сложного процесса изучения аномального ребенка, на него опираются при диагностике различных аномалий развития.

Для правильного понимания общих и типичных закономерностей развития ребенка при той или иной форме аномалий важно знать характер первичного дефекта и его закономерное влияние на образование вторичных отклонений в психическом развитии, которые, в свою очередь, определяют последующие особенности его формирования. Несмотря на то, что первичный дефект у различных категорий аномальных детей может быть различным по своему характеру, силе и значимости, общим для всех случаев является то, что возникшие изменения оказывают влияние на весь дальнейший ход развития ребенка. В первую очередь важное значение имеет время возникновения первичного дефекта. Общим для всех видов аномального развития является раннее возникновение первичной патологии. Именно ранняя первичная патология в наибольшей степени нарушает весь ход психического развития ребенка. Дефект, возникший в раннем детстве ребенка, вызывает наибольшую тяжесть вторичных отклонений в развитии. Так, врожденная глухота или нарушение слуха в раннем детстве влечет за собой отсутствие или недоразвитие речи, что объясняется той исключительной ролью, какую играет слух в ее формировании. Отсутствие или недоразвитие речи, в свою очередь, отражается на развитии мышления ребенка, ибо известна роль речи в формировании мыслительных процессов.

Врожденная слепота или нарушение зрительного восприятия в раннем детстве лишает ребенка опыта зрительных предметных представлений об окружающей действительности или приостанавливает их накопление, что задерживает формирование предметной соотнесенности слова и при отсутствии коррекционных мероприятий может приводить к своеобразным нарушениям развития мыслительной деятельности.

Дети с церебральным параличом, ограниченные в передвижении, не могут приобрести того запаса знаний и представлений об окружающем мире, которым овладевают их здоровые сверстники; кроме того, двигательные нарушения ограничивают развитие манипулятивной, игровой деятельности, являющейся необходимой основой для формирования оптико-гностических функций, пространственных представлений и мыслительных операций, в связи с чем наряду с первичным двигательным дефектом у этих детей обычно выявляется вторичное нарушение психического развития.

Наиболее сложный характер взаимоотношений между первичным и вторичным дефектом наблюдается у детой с речевыми расстройствами, что объясняется неразрывной взаимосвязью в развитии речи и мышления. Известно, что у детей даже с парциальной фонетико-фонематической недостаточностью отмечается нарушение звукового анализа состава слова, что может вызывать специфические затруднения в понимании обращенной речи, а также приводить к нарушениям чтения и письма и в связи с этим и к общей задержке психического развития.

При олигофрении формирование центральной нервной системы, как известно, нарушается в эмбриогенезе или на самых ранних этапах жизни ребенка. Это первичное нарушение приводит в постнатальном периоде к недоразвитию всей высшей нервной деятельности и в особенности к нарушению подвижности нервных процессов, что, в свою очередь, тормозит уже в раннем детстве и в еще большей степени в дошкольном возрасте развитие всей познавательной деятельности, при этом особенно страдают абстрактно-логические формы мышления.

Таким образом, нарушение хода психического развития ребенка тяжелее при раннем возникновении первичного дефекта и легче – при более позднем его возникновении. При этом сложная структура аномального развития не исчерпывается только отклонениями тех сторон психического развития, формирование которых находится в прямой зависимости от первично пострадавшей функции, хотя они страдают в наибольшей степени. В силу системного характера строения психики человека вторичные отклонения, в свою очередь, становятся причиной недоразвития ряда других психических процессов, что и вызывает отклонения в психическом развитии.

Понимание первичного и вторичного дефекта при раннем поражении центральной нервной системы ребенка является в известной степени от-

носительным, поскольку любое первичное поражение может задерживать и нарушать ход созревания головного мозга в целом.

Важным фактором, определяющим аномальное развитие, является степень выраженности дефекта. Так, при нейродинамических нарушениях корковой деятельности наблюдаются более легкие отклонения психического развития; при задержке созревания лобных отделов мозга – различные проявления психического инфантилизма; при недоразвитии коры головного мозга – олигофрения. Итак, глубина поражения или степень выраженности первичного дефекта определяет разные условия аномального развития. Чем глубже первичный дефект, тем больше могут пострадать зависящие от него функции и психическое развитие в целом.

Правильное понимание особенностей аномального развития невозможно без учета этиологии, патогенеза первичного дефекта и его локализации, поскольку они и определяют своеобразие клинической картины при различных отклонениях в развитии.

Зависимость характера дефекта от локализации поражения выступает при рассмотрении всех форм олигофрении, детского церебрального паралича, различных видов речевых расстройств и определяет также своеобразие и ряда других аномалий развития.

Решающее значение в том, как складывается структура аномального развития, в какой мере удается сгладить ила преодолеть последствия нарушений, имеют условия воспитания и вся совокупность социальных факторов, в которых формируется психика и личность аномального ребенка. Именно условия воспитания, то есть положительное социальное воздействие, играет главную роль в предупреждении и преодолении аномального развития. И наоборот, в неблагоприятных условиях воспитания хорошие компенсаторные возможности ребенка могут остаться нереализованными. Более того, неблагоприятные средовые условия могут значительно усугубить аномальное состояние ребенка.

В настоящее время особенности психического развития в норме и патологии изучаются в аспекте возрастной эволюции мозга, развития организма в целом при тесном взаимодействии генетических и средовых факторов. Закономерности развития мозга, а именно неравномерность (гетерохрония) созревания отдельных функциональных систем и их отдельных звеньев обусловливает неравномерность развития разных сторон психики на различных возрастных этапах жизни нормально развивающегося ребенка. В условиях патологии, при поражении мозга ребенка эта физиологическая гетерохрония принимает патологический характер, в связи с чем неравномерность созревания различных психи-

ческих функций приводит к аномалии развития в целом. Так, неравномерность развития различных сторон психики отчетливо проявляется при сенсорных дефектах, нарушениях речи, опорно-двигательного аппарата, при различных формах задержки психического развития. При этом проявляются как общие, так и специфические закономерности аномального развития. Поэтому неправомерно приравнять психическое развитие ребенка-школьника с различными видами аномального развития (с олигофренией, моторной алалией, детским церебральным параличом и т.п.) к нормально развивающемуся дошкольнику.

В основу клинико-генетической диагностики различных форм психического дизонтогенеза может быть положена мультиаксиальная классификация, разработанная ВОЗ и направленная на синдромологическую, а где возможно – и на нозологическую диагностику. В этой классификации выделяется четыре основные линии диагностики: диагностика и характеристика ведущего клинического синдрома, определение уровня психического развития, постановка по возможности этиологического диагноза, оценка сопутствующих психо-социальных влияний. Этиологическая гетерогенность различных аномалий развития определяет сложность дифференциальной диагностики наследственных и экзогенных заболеваний центральной нервной системы.

Наиболее частой и значимой по своим социальным последствиям формой аномального развития является умственная отсталость. Под этим понятием объединяются различные патологические состояния и заболевания центральной нервной системы, проявляющиеся интеллектуальным дефектом разной степени выраженности, различающиеся по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям. Помимо олигофрении, характеризующейся тотальным недоразвитием интеллекта и непрогредиентным состоянием интеллектуального дефекта, умственная отсталость включает начавшиеся в раннем детстве прогрессирующие демонтирующие заболевания ЦНС. Число описанных в литературе заболеваний, при которых имеет место умственная отсталость, исключительно велико и продолжает увеличиваться (Г.С. Маринчева, В.И. Гаврилов, 1988).

Среди всех описанных к настоящему времени наследственных заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью, наибольшее значение для клинической практики и педагогов-дефектологов имеют те синдромы, диагностика которых возможна по совокупности соматоневрологических и психопатологических особенностей. Оценка корреляций между отдельными признаками соматоневрологических нарушений, множественных врожденных пороков развития и интеллектуальным дефектом

привлекает к себе внимание многих исследователей (М.Г. Блюмина, Л.В. Викулова, Л.В. Лебедева, 1986; С.И. Козлова, Е. Семанова, Н.С. Демикова, О.Е. Блинникова, 1987; Г.С. Маринчева, В.И. Гаврилов, 1988).

Мастюкова Е.М.

Переслени Л.И.

Певзнер М.С.

ИССЛЕДОВАНИЕ СТРУКТУРЫ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ[23]

Расширение сети специальных школ для детей с церебральным параличом требует разработки научно обоснованной системы коррекционного обучения, для чего необходимо углубление знаний о структуре познавательной деятельности при этой форме аномального развития.

Литературные данные свидетельствуют о полиморфизме интеллектуальных нарушений при детском церебральном параличе (ДЦП). Однако до сих пор мало изучена зависимость особенностей и выраженности интеллектуального дефекта от локализации повреждения мозга (от формы ДЦП). В связи с этим возрастает значимость исследования не только качественных, но и количественных характеристик состояния различных психических функций (внимания, памяти, восприятия, мышления), сопоставления этих показателей с клиническими данными для уточнения структуры интеллектуального дефекта при ДЦП.

В данной работе представлены результаты сопоставления клинических и психологических данных для выявления связи локализации повреждения ЦНС с особенностями познавательной деятельности у детей с ДЦП младшего школьного возраста.

---

[23] Печатается по изданию: Дефектология. 1988. № 4. С. 12-17.

Система обследования и дифференциация детей с ДЦП

Клиническое обследование включало анамнез, соматический, неврологический и психический статус.

В связи с задачами исследования анализу неврологической симптоматики при ДЦП придавалось особое значение. Наряду с традиционным неврологическим обследованием (состояние черепно-мозговой иннервации, мышечного тонуса, рефлекторной сферы, чувствительность и т.д.) выявлялись симптомы повреждения и дизонтогенеза подкорково-стволовых структур головного мозга. С этой целью изучались наличие и степень выраженности непроизвольных движений (тремор, гиперкинезы, миоклонии в покое и при дополнительной нагрузке), вегетососудистые и цереброэндокринные расстройства. При характеристике состояния стволовых структур оценивались наличие и степень выраженности позотонических рефлексов. Кроме того, для определения состояния корковых функций и их связей со структурой дефекта исследовались пространственно-временной гнозис и праксис, оптико-пространственная и зрительно-моторная координация (пробы Хеда, кубики Кооса и др.). Совокупность данных неврологического обследования использовалась для дифференциации детей по локализации и распространенности повреждения ЦНС с выделением отдельных форм ДЦП.

В зависимости от преобладающей неврологической симптоматики условно были выделены две группы детей: первая – с корковой парциальной локализацией повреждения ЦНС, которая встречалась при спастической диплегии и гемипаретической форме ДЦП; вторая – с подкорковой и корково-подкорковой локализацией повреждения ЦНС, которая встречалась при гиперкинетической, атонически-астатической и осложненных (различные сочетания спастической диплегии и гемипаретической форм, с гиперкинетическим и мозжечковым синдромом и др.) формах ДЦП.

При диагностике учитывались результаты параклинического обследования: рентген черепа, состояние слуха и зрения, ЭЭГ, РЭГ и др.

Психический статус исследовался по принятой в детской психиатрии схеме. Для выявления сформированности мыслительных операций использовались задания на классификацию картинок, складывание разрезных картинок, составление рассказа по сюжетной картинке, проверка словарного запаса и понимания антонимов.

Выявленные особенности выполнения всех заданий, учет клинических данных и педагогических характеристик об успеваемости и поведении

ребенка в школе легли в основу оценки умственного развития ребенка с ДЦП. При этом констатировались сохранность интеллектуальной сферы, наличие синдрома задержки психического развития (ЗПР) различной тяжести или олигофрении.

Психологическое обследование включало изучение особенностей прогностической деятельности по методике, апробированной при обследовании детей с ЗПР и олигофренов по сравнению с нормой (Л.И. Переслени, В.Л. Подобед, 1982). Методика сконструирована с учетом данных нейрофизиологического исследования механизмов нарушения познавательных процессов аномальных детей (Л.И. Переслени, 1984). В ее основу положены результаты психофизиологической разработки проблемы вероятностного прогноза, антиципации и его механизмов, обусловливающих формирование адаптивного поведения организма в окружающей среде (П.К. Анохин, 1962; Н.А. Бернштейн, 1947; Е.Н. Соколов, 1961; И.М. Фейгенберг, 1962; У. Найссер, 1981). Процедура эксперимента позволяет исследовать прогностическую деятельность, которая обеспечивается всеми психическими функциями – вниманием, памятью, восприятием, мышлением. Изучение прогностической деятельности у детей с ДЦП представляет интерес в связи с тем, что повреждение корковых и подкорково-стволовых структур головного мозга может оказывать влияние на динамику прогнозирования за счет нарушения механизмов ориентировочной реакции и формирования энграмм. Литературные данные указывают на роль лимбических и мезодиэнцефальных образований в реализации ориентировочной реакции и процессов следообразования, непосредственно связанных с динамикой процессов прогнозирования (Е.Н. Соколов, 1964; Н.В. Дубровинская, 1984: Д.А. Ширяев, 1986).

В эксперименте использовались три набора карточек с изображенными на них буквами. В первом наборе регулярно чередуются блоки из двух букв – АБ (10 блоков, 20 букв); во втором – из четырех букв – ББАА (15 блоков, 60 букв); в третьем – из трех букв – АББ (20 блоков, 60 букв). Испытуемый самостоятельно выявляет принцип чередования букв. После предъявления всех наборов он должен воспроизвести порядок элементов в каждом из них. По ходу опыта в протоколе фиксируются ошибки предсказаний. Их количество отражает скорость формирования адекватного прогноза, связанную с эффективностью запечатления информации в регистре кратковременной памяти – 1-й показатель. Если правильно предсказываются три блока набора, считается, что ребенок выявил принцип чередования букв. Ошибки, появляющиеся после трех правильно

предсказанных блоков, оцениваются как «ошибки отвлечения». Количество этих ошибок позволяет судить об устойчивости внимания – 2-й показатель. Данный показатель в значительной мере определяется интенсивностью кортико-фугальных воздействий на уровень подкорковых активационных восходящих влияний (диффузных и локальных – Л.И. Переслени, 1984; Н.В. Дубровинская, 1985). По воспроизведению порядка чередования элементов используемых наборов после окончания опыта можно косвенно судить о состоянии механизмов консолидации следов в регистре долговременной памяти – 3-й показатель. Успешность воспроизведения связана с особенностями функционирования нервных сетей корково-лимбико-таламических структур и с процессами метаболизма мозга. Предложенная методика, в отличие от большинства используемых при традиционной диагностике уровня умственного развития, позволяет также оценить специфику стратегий, избираемых ребенком для выявления принципа чередования элементов в симметричных и асимметричных последовательностях, – 4-й показатель. Кроме того, разность между количеством ошибочных предсказаний при предъявлении второго и третьего наборов отражает такое свойство произвольного внимания, как переключаемость.

На основе различных сочетаний названных показателей были определены четыре уровня успешности выполнения прогностической задачи, которые обозначены как типы прогностической деятельности.

Высший – I тип прогностической деятельности (ПД) соответствует наилучшим значениям всех показателей: 1-й показатель – от 0 до 11,5 ошибочных предсказаний; 2-й – отсутствие «ошибок отвлечения»; 3-й – правильное воспроизведение порядка трех наборов после окончания опыта; 4-й – использование рациональных стратегий.

Во II типе ПД в соответствии с выбранными критериями выделяются два варианта, первый определяется количеством «ошибок отвлечений» при высокой скорости прогноза (II/а), второй – снижением скорости формирования адекватного прогноза (12-17,5 ошибочных предсказаний), сочетающимся или не сочетающимся с «ошибками отвлечения» (IIб). При II типе ПД ребенку свойственно использование рациональных стратегий, правильное воспроизведение порядков чередования элементов всех наборов.

III тип ПД характеризуется отсутствием воспроизведения одного (чаще – второго) или более порядков чередования букв. Замедление формирования прогноза при этом типе прогнозирования может сочетаться со случайными предсказаниями (нерациональными стратегиями).

IV тип ПД отличается невыполнением задания в сочетании с нерациональными способами предсказаний. Повторение элементарного порядка букв первого набора при переходе к другим последовательностям указывает на инертность мыслительных процессов.

Во время исследования всем испытуемым предъявлялись также матричные задачи Дж. Равена в модификации Т.В. Розановой (1978) и Т.В. Егоровой (1984). Результаты их решения в данной работе не рассматриваются.

По описанной системе были обследованы 77 учащихся подготовительных и I классов специальных школ для детей с ДЦП в возрасте 7-9,5 лет. Все они предварительно диагностировались медико-педагогическими комиссиями и были распределены по классам в соответствии с состоянием интеллектуальной сферы. Клиническое обследование и динамические наблюдения авторов за этими детьми в течение двух лет подтвердили поставленные диагнозы.

Для анализа взаимосвязи клинической (неврологической и психопатологической) диагностики с прогностической деятельностью обследованный контингент был разделен на группы в соответствии с выделенными типами прогностической деятельности.

При такой тяжелой форме раннего повреждения ЦНС, как ДЦП, в обследованной выборке закономерно выявилось лишь 10,4% детей с высшим, I типом ПД. У 22,1% детей обнаружен II тип ПД, самое большое число детей – 67,5% характеризовалось III и IV типами ПД, и это несмотря на то, что именно в этих группах было наибольшее количество детей 9 лет и старше.

При анализе совокупности полученных результатов проводилось сопоставление особенностей прогнозирования с неврологической картиной повреждения ЦНС.

Таблица

Соотношение типов прогностической деятельности

Тип ПД	Количество детей (абс.)	Количество детей (в %)		Количество детей с различным уровнем интеллектуального развития (в %)			
		с корковой парциальной локализацией	с корково-подкорковой локализацией	норма	ЗПР (1)	ЗПР (2)	Олиго-френия
I	8	62,5	37,5	50	50	—	—
II (а+б)	17	47	53	—	82	18	—
IIа	8	62,5	37,5	—	87,5	12,5	—
IIб	9	33	67	—	78	22	—
III	30	20	80	—	39	61	—
IV	22	14	86	—	—	62	38

Из приведенных в таблице данных видно, что у большинства (62,5%) детей с I типом ПД отмечалась парциальная корковая локализация поражения, у 37,5% – корково-подкорковая. В группе детей с II типом ПД (17 человек) корково-подкорковая локализация повреждения встречалась несколько чаще – в 53% случаев. Более тонкий анализ соотношения показателей выявил у детей этой группы сочетание высокой скорости формирования прогноза с недостаточной устойчивостью произвольного внимания (наличие «ошибок отвлечения» – IIа тип ПД). В этой подгруппе корковая парциальная и корково-подкорковая локализации повреждений обнаруживаются в том же соотношении, что и у детей, имеющих I тип ПД, – 62,5 и 37,5%. Для 9 из 17 детей группы со II типом ПД характерно замедленное формирование прогноза, сочетающееся с неустойчивостью произвольного внимания (IIб тип ПД). В этой подгруппе отмечено обратное соотношение локализации повреждения: корково-подкорковая – 67%, парциальная корковая – 33%.

Большая частота встречаемости корково-подкорковой (главным образом диэнцефальной) локализации повреждения у детей, обладающих замедленной скоростью формирования адекватного прогноза, возможно, связана с дисфункцией лимбико-диэнцефальных структур, которые обеспечивают протекание процессов запечатления информации. Известно,

что нарушение процессов запечатления наиболее отчетливо проявляется при локальном повреждении этих структур вследствие травм и операционных вмешательств (Б.И. Каменецкая, 1971; Т.А. Карасева, А.С. Куклина, 1971). Повреждение лимбико-диэнцефальных структур мозга и их связей с ассоциативными отделами коры может являться причиной нарушений сохранения следов в регистре кратковременной памяти. В исследованиях показана взаимосвязь сохранения следов в регистре кратковременной памяти с рециркуляторными процессами в системе связей кора – подкорка – кора (Т.Н. Греченко, 1979; Дж. Эделмен, 1981; Л.И. Переслени, 1980, 1984; Ю.П. Кратин, 1986). Ослабление этих процессов вследствие дисфункции гипоталамо-таламических образований может быть причиной замедления формирования прогноза, наблюдаемого в используемых условиях у детей рассматриваемой подгруппы.

III тип ПД, при котором ребенок не воспроизводит запечатленную информацию, выявился у большого числа детей с ДЦП – у 30 человек (см. таблицу). Важно подчеркнуть, что III тип ПД у нормально развивающихся сверстников встречается крайне редко – в 1% случаев (Л.И. Переслени, 1984).

Анализ неврологической симптоматики обнаруживает у большинства детей с нарушениями воспроизведения (24 человека, 80%) корково-подкорковую или подкорковую локализации повреждения. Причем у некоторых обследованных (15 человек) отмечаются признаки повреждения не только диэнцефальных, но и мезэнцефальных, а также нижнествольных структур. В соответствии с клинической картиной в группе детей с III типом ПД часто встречались билирубиновая энцефалопатия, тяжелая асфиксия, сопровождающиеся внутричерепной гипертензией и нарушениями мозгового кровообращения, что подтверждают данные параклинического обследования. Распространенность подкорковых повреждений в сочетании с нарушениями ликворо- и гемодинамики может привести к ухудшению метаболизма мозга и, следовательно, стать причиной слабости процессов консолидации следов и функционирования долговременной памяти.

Сказанное коррелирует с литературными данными об усилении проявления ретроактивного торможения в случаях тяжелых травм, приводящих к повреждениям глубинных структур мозга с сопутствующими нарушениями мозгового кровообращения и ликвородинамики (Т.А. Карасева, А.С. Куклина, 1971). В то же время затруднения воспроизведения, так же как и запечатления информации, могут быть связаны с нейродинамическими нарушениями, обусловленными недостаточностью кортико-фу-

гальных воздействий на уровень диффузной и локальной активации со стороны лимбико-диэнцефальных структур. Вероятно, именно этим можно объяснить нарушения воспроизведения правильно предсказанных порядков букв у 20% детей с парциальной корковой локализацией повреждения.

IV, наихудший, тип ПД также был обнаружен у значительной группы обследованных – у 22 детей. Среди них в 86% случаев выявлена корково-подкорковая локализация повреждения ЦНС.

Анализ представленных в таблице данных показывает, что успешность прогнозирования, оцениваемая по выбранным количественным и качественным показателям, коррелирует с тяжестью и локализацией повреждения головного мозга. Значимость различий между распределениями корковой и корково-подкорковой локализации у детей с разными типами ПД по критерию согласия x^2 соответствует высокому уровню: $p < 0{,}025$.

Из приведенных данных можно сделать вывод, что повреждение корково-подкорковых образований при ДЦП, проявляющееся в соответствующих неврологических знаках, приводит к нарушению базовых нейрофизиологических механизмов познавательных процессов, закономерно воздействующих на протекание прогностической деятельности.

Проводилось также сопоставление результатов выполнения прогностической задачи с состоянием интеллектуальной сферы в соответствии с клиническим диагнозом.

На основе качественных характеристик выполнения экспериментальных заданий и с учетом клинического диагноза обследованные дети были распределены на три группы. В 1-ю вошли дети с ДЦП, которым свойственна нормальная познавательная деятельность. Во 2-ю – дети, у которых ДЦП сочетался с синдромом ЗПР. В этой группе, в свою очередь, выделились две подгруппы, различающиеся тяжестью ЗПР: одна подгруппа ЗПР (1) отличалась от другой подгруппы ЗПР (2) лучшим выполнением всех заданий, наличием познавательного интереса и более высокой обучаемостью. Дети с олигофренией в степени дебильности составили 3-ю группу.

Представленные в таблице данные демонстрируют частоту встречаемости в обследованном контингенте разных клинических групп в сопоставлении с группами, дифференцируемыми по успешности прогнозирования и локализации повреждения ЦНС. У половины (50%) детей, обладающих лучшими показателями прогностической деятельности, диагностировано интеллектуальное развитие, соответствующее нор-

ме. Ни в одной другой группе, дифференцируемой по типу ПД, дети с нормальным интеллектуальным развитием не обнаружены. Среди детей с III типом ПД, характеризующимся нарушениями воспроизведения, коррелирующими в большинстве случаев с поражением глубинных структур мозга, выраженная ЗПР (2) встречается в три раза чаще, чем в группе детей со II типом ПД. Среди тех, кто характеризовался худшим, IV типом ПД, в 62% случаев выявлена ЗПР (2), а в 38% случаев – олигофрения (детей с менее выраженной ЗПР (1) в этой группе не обнаружено).

Сопоставление особенностей прогнозирования у детей с разной локализацией повреждения при разных формах ДЦП с данными о специфике интеллектуального развития дает возможность подойти к психофизиологическому пониманию природы изучаемых нарушений познавательной деятельности.

При спастической диплегии и гемипаретической форме ДЦП (корковая парциальная локализация повреждения, по данным неврологического обследования), сочетающихся с I и IIа типами ПД, чаще всего выявляется нормальный интеллект или ЗПР средней тяжести – ЗПР (1). В соответствии с клиническими характеристиками у детей с I типом ПД повреждение коры, очевидно, было локальным и затрагивало лишь двигательные зоны. И хотя следствием повреждения оказались достаточно грубые моторные нарушения, но сохранность ассоциативных областей и их связей с подкорковыми образованиями обеспечила высокий уровень развития высших корковых функций.

Среди детей со спастической и гиперкинетической формами ДЦП и II типом ПД отклонения в психическом развитии были выраженными лишь в одном случае, у остальных чаще всего отмечалась легкая степень интеллектуальных нарушений. В структуре дефекта у детей этой группы ведущим являлось нарушение произвольной регуляции деятельности, связанное с дизонтогенезом лобных структур головного мозга, возникшим как следствие энцефалопатического симптомокомплекса.

При гиперкинетической форме или при смешанных формах ДЦП (например, спастическая диплегия или гемипаретическая форма, осложненные гиперкинетическим синдромом), сочетающихся со IIб или III типом ПД, более чем в половине случаев имели место выраженные интеллектуальные нарушения, в структуре которых преобладала энцефалопатическая или общемозговая симптоматика. В этих случаях ведущими оказывались нарушения не произвольной регуляции деятельности, а процессов запечатления и воспроизведения, сочетающиеся с трудностями выполнения различных интеллектуальных заданий вследствие нес-

формированности мыслительных операций. Это в определенной мере объясняет частоту выраженных отклонений в умственном развитии у детей с указанными формами ДЦП.

При гиперкинетической, атонически-астатической и осложненных формах ДЦП, сочетающихся с гипертензионным синдромом и в некоторых случаях с повышенной судорожной готовностью, у детей чаще всего отмечается IV тип ПД. В этой группе у 38 детей диагностирована умственная отсталость, интеллектуальный дефект обусловлен общемозговыми расстройствами.

Таким образом, представленные в таблице данные демонстрируют корреляцию неврологической симптоматики и интеллектуального развития у детей, дифференцированных на группы в зависимости от типа прогностической деятельности с учетом четырех количественных и качественных показателей. Обусловлено это тем, что прогностическая деятельность обеспечивается работой мозга как системы. Нейрофизиологические механизмы, лежащие в основе прогностической деятельности, – это механизмы адаптивного поведения, для реализации которого необходимо развитие сенсомоторных ассоциативных связей между корково-подкорковыми структурами.

Из совокупности полученных результатов следует, что в зависимости от локализации и степени повреждения ЦНС на ранних этапах пре- и постнатального развития возникают разнообразные по характеру отклонения в развитии высших психических функций. Преимущественное повреждение глубинных структур мозга, как показано в данной работе на примере ДЦП, коррелирует с наиболее выраженными нарушениями познавательной деятельности, проявляющимися в низкой результативности решения мыслительных задач, слабости запечатления и воспроизведения информации. При парциальных повреждениях, локализованных в моторных зонах коры головного мозга и сопровождающихся двигательными расстройствами различной тяжести, выраженные нарушения познавательной деятельности не выявлялись, а в 50% случаев уровень умственного развития соответствовал норме.

Обнаруженный в нашем исследовании факт влияния раннего повреждения различных подкорковых образований на формирование познавательной деятельности согласуется с литературными данными о роли глубинных структур мозга в созревании коры головного мозга и ее функций (Е.М. Мастюкова, 1980; Д.Н. Исаев, 1982; Y. Kelly, B. Dipcot, 1987).

Литература

Анохин П.К. Опережающее отражение действительности // Вопросы философии. 1962. № 7.

Бернштейн Н.А. Очередные проблемы физиологии активности // Проблемы кибернетики. 1961. Вып. 6.

Греченко Т.Н. Нейрофизиологические механизмы памяти. М.: Наука, 1979.

Дубровинская Н.В. Нейрофизиологические механизмы внимания. М.: Наука, 1984.

Егорова Т.В. Своеобразие мыслительной деятельности // Дети с задержкой психического развития. М.: Педагогика, 1984.

Исаев Д.Н. Психические недоразвития у детей. Л.: Медицина, 1982.

Каменецкая В.И. Нарушения памяти при острой черепно-мозговой травме // Современные вопросы невропатологии. Тула: Приокское книжное изд-во, 1971.

Карасева Т.А., Куклина А.С. Об особенностях нарушения памяти после тяжелой черепно-мозговой травмы // Современные вопросы невропатологии. Тула: Приокское книжное изд-во, 1971.

Кратин Ю.Г. Принцип фильтрации и резонансной настройки циклических нервных контуров в теории высшей нервной деятельности // Успехи физиол. наук. 1986. Т. 17. Вып. 2.

Мастюкова Е.М. Клиническая характеристика олигофрении у учащихся с церебральным параличом // Дефектология. 1980. № 3.

Найссер У. Познание и реальность. М.: Прогресс, 1981.

Переслени Л.Н. Механизмы нарушения восприятия у аномальных детей (психофизиологическое исследование). М.: Педагогика, 1984.

Переслени Л.И., Подобед В.Л. Исследование прогностической деятельности для характеристики уровня умственного развития // Дефектология. 1982. № 6.

Розанова Т.В. Развитие памяти и мышления глухих детей. М.: Педагогика, 1978.

Соколов Е.Н. Ориентировочный рефлекс как информационный регулятор // Ориентировочный рефлекс и проблема рецепции в норме и патологии. М.: Изд-во АПН РСФСР, 1964.

Фейгенберг И.М. Порог вероятностного прогноза и его изменения в патологии // Вероятностное прогнозирование в деятельности человека. М.: Наука, 1977.

Ширяев Д.А. Психофизиологические механизмы вероятностного прогнозирования. М.: Наука, 1985.

Эдельмен Дж. Селекция групп и фазная повторная сигнализация, теория высших функций головного мозга // Разумный мозг. М.: Мир, 1981.

Kelly G., Dipcot B. Occupational therapy for speech and language disordered children: a sensory integrative approach // Brit. J. of occup. therapy. 1987. N 40. V. 50.

Мастюкова Е.М.

Московкина А.Г.

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА НЕКОТОРЫХ СИНДРОМАЛЬНЫХ ФОРМ СЛОЖНОГО ДЕФЕКТА, ВКЛЮЧАЮЩЕГО ПСИХИЧЕСКОЕ И РЕЧЕВОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ И СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПОВЕДЕНИЯ[24]

В медицинской литературе последних десятилетий, и в особенности последних лет, можно найти описание множества наследственных синдромов со сложной структурой дефекта, включающего сочетание интеллектуальных, сенсорных, речевых, двигательных и эмоционально-поведенческих расстройств.

Одним из таких достаточно частых генетических заболеваний является синдром Рубинштейна – Тейби, описанный в 1963 г. и включающий сочетание олигофрении различной степени выраженности с речевыми, эмоционально-поведенческими, сенсорными и эндокринными расстройствами.

Для диагностики синдрома важное значение имеют описанные в литературе специфические фенотипические особенности, такие как микроцефалия, часто нерезко выраженная, несколько выступающий лоб, скошенный, уплощенный затылок, низко расположенные, часто асимме-

[24] Печатается по изданию: Дефектология. 1996. № 4. С. 7-9.

тричные и деформированные ушные раковины. Во всех случаях обращает на себя внимание необычный вид лица с несколько суженными глазными щелями и антимонголоидным разрезом глаз, широкими и высоко расположенными дугообразными бровями, удлиненной, ниже крыльев носа, носовой перегородкой, клювообразным носом.

Своеобразие фенотипа включает также такую особенность, как широкие концевые фаланги пальцев рук и ног с уплощенными ногтями, напоминающими шпатель. Уплощенность захватывает как костную, так и мышечную ткань пальцев. Вторая фаланга большого пальца руки нередко смещена по направлению к лучевой кости, в результате чего у ребенка возникает трудность приведения большого пальца к ладони.

Для многих детей с данным заболеванием характерно отставание в росте, низкие показатели веса, различные деформации зубов, высокое готическое твердое нёбо, дефекты зрения.

Одним из основных признаков данного синдрома считается отставание психофизического и речевого развития, которое часто сочетается с пороками развития внутренних органов: дефектами перегородок сердца, пороками развития мочеполовой системы.

У родственников пробанда иногда выявляются отдельные признаки, характерные для данного заболевания.

Частота синдрома в общей популяции соответствует 1:300 000, в специальной выборке умственно отсталых – 1:500, глубоко умственно отсталых – 1:300.

Несмотря на большое число зарубежных публикаций, посвященных этому синдрому, психопатологическая структура интеллектуальной недостаточности и специфика эмоционально-поведенческих и речевых нарушений до сих пор не описаны. Кроме того, нет специальных работ, посвященных ранней диагностике этого заболевания.

Нами в течение нескольких лет наблюдалось 7 детей с данным заболеванием. Возраст детей в момент последнего наблюдения – от 3,5 до 16 лет. Три ребенка из числа обследованных были единственными в семье, четверо имели старших сибсов. У одного из них в возрасте 4 лет была выявлена задержка речевого и психического развития, эписиндром. Из числа характерных фенотипических признаков – низкий рост, высокое готическое нёбо, низко расположенные ушные раковины. У второго сибса выявлена катаракта, задержка психического развития. У остальных сибсов отклонений не выявлено.

Все наблюдаемые нами дети родились от желанной беременности, протекавшей в 6 случаях из 7 с различными нерезко выраженными от-

клонениями. Все дети родились в срок, без признаков асфиксии, с нормальным весом (от 2900 до 3500 г) и ростом (от 49,5 до 52,0 см).

С первых месяцев жизни у всех детей выявлено значительное отставание в развитии статических и локомоторных функций. Особенно обращало на себя внимание задержанное развитие интерсенсорных связей; например, не только на первом году жизни, но и в более старшем возрасте ребенок плохо фиксировал взор на своей руке. Среди ранних диагностических признаков следует отметить различные отклонения зрительной функции. С задержкой развивалась функция конвергенции и прослеживания предметов, на последующих возрастных этапах развития дефицитарность этой функции оставалась стойкой. Наблюдалось нерезко выраженное косоглазие, нистагм. У 5 детей в дальнейшем выявились выраженные дефекты зрения.

Характерной особенностью обследованных детей было специфическое отставание в развитии начальных произвольных двигательных функций: дети позже положенных сроков начинали удерживать голову, сидеть, ползать и ходить. Отставание в развитии статических и локомоторных функций сочеталось с низким мышечным тонусом, то есть имела место диффузная мышечная гипотония, при умеренном оживлении сухожильных рефлексов. Наиболее частым диагнозом на первом году жизни был рахит и задержка психомоторного развития.

Во всех случаях отмечалось задержанное развитие как импрессивной, так и экспрессивной речи. Дети долго не воспринимали и не различали звуковой состав слов, у них крайне медленно формировалась связь слова с предметом и действием. Самое элементарное понимание обращенной речи развивалось примерно к 3 годам, к этому же возрасту появлялись первые лепетные слова, пассивный и особенно активный словарь увеличивался крайне медленно, особенно было задержано начальное развитие фразовой речи. Стойкая недостаточность фонетико-фонематической стороны речи была обусловлена выраженными нарушениями слухового внимания, недостаточностью артикуляционной моторики за счет кинетической и кинестетической апраксии. У двух детей была отмечена нерезко выраженная мозжечковая дизартрия.

У всех детей имело место психическое недоразвитие олигофреноподобной структуры разной степени выраженности. Характерным было сочетание интеллектуальных, речевых, двигательных и эмоционально-поведенческих расстройств. На разных этапах наблюдения отмечалось преобладание того или иного дефекта.

У всех наблюдаемых мальчиков (5 человек) в дошкольном возрасте были неспустившиеся яички, в одном наблюдении это сочеталось с гипоспадией (нижней расщелиной мочеиспускательного канала со смещением его наружного отверстия).

На всем этапе наблюдения у всех обследуемых детей отмечались внешние характерные признаки: микроцефалия (в 5 наблюдениях), антимонголоидный разрез глаз (во всех случаях), густые, низко расположенные брови (во всех случаях), короткий, похожий на клюв, вздернутый нос, что придавало лицу характерное своеобразие, широкие фаланги пальцев рук и ног, уплощение ногтей, кроме того, у всех детей отмечались низко расположенные, в двух случаях деформированные и асимметричные ушные раковины. Эти признаки сочетались с высоким лбом (в четырех наблюдениях) и эпикантом (вертикальной кожной складкой у внутреннего угла глазной щели).

Представленные признаки и особенно необычный вид лица имеют важное диагностическое значение для выявления данного синдрома среди детей со сложным дефектом развития. Эти признаки позволяют выявить заболевание и у других пораженных членов семьи. Так, при сравнении детских фотографий членов семьи было установлено сходство с обследуемым в трех наблюдениях: в одном случае – с отцом пробанда, в двух – с дядей пробанда.

Важное значение для диагностики данного синдрома имеет и неврологическое обследование, при котором наиболее часто выявляются: сходящееся косоглазие, гипомимия с центральным парезом лицевого нерва, отдельные псевдобульбарные нарушения, стойкая, диффузная мышечная гипотония, более выраженная в руках. Характерными были признаки мозжечковой недостаточности, проявлявшиеся в виде нарушений равновесия и координации движений, что могло сочетаться с интенционным тремором. Характерным признаком на всех этапах обследования были проявления общей и оральной диспраксии.

Важное значение для диагностики имеет оценка психопатологических нарушений, которые проявляются очень рано в виде общего психического недоразвития – олигофрении разной степени выраженности и атипичной структуры с преобладанием симптоматики, характерной для недостаточности передних лобных отделов коры головного мозга. Это проявляется в выраженной недостаточности регуляторных механизмов, колебаниях настроения, специфических эмоционально-поведенческих расстройствах, выраженной некритичности, общей психической дезинтеграции. Дети благодушны, часто эйфоричны, чрезвычайно внушаемы,

некритичны. Обычно они направлены на общение с окружающими, но в одном из наших наблюдений имело место сочетание описанного фенотипа с выраженными проявлениями раннего детского аутизма.

Мальчики отличаются пугливостью, отсутствием самостоятельности, медлительностью в сочетании с импульсивностью. Эти особенности поведения усиливаются к предпубертатному возрасту. Можно предполагать, что в их генезе определенную роль играют эндокринные нарушения с проявлениями гипогенитализма, типичного для синдрома Рубинштейна – Тейби.

Речевые нарушения при этом синдроме полиморфны, они проявляются не только в недоразвитии речи в связи с интеллектуальным дефектом, но и в специфических и стойких нарушениях звукопроизношения за счет псевдобульбарной и мозжечковой дизартрии. Речевые нарушения утяжеляются за счет оральной и общей диспраксии. Характерны также специфические нарушения голоса, которые можно отметить уже на первом году жизни: преобладает низкий голос с недостаточностью его интонационной выразительности. В некоторых случаях по мере развития речи мы наблюдали неврозоподобное заикание.

Патологоанатомические особенности при этом синдроме крайне мало описаны в специальной литературе, вместе с тем имеются данные о полном или частичном отсутствии мозолистого тела (особой дугообразной пластинки, соединяющей поверхности обоих полушарий мозга), а также о морфологических изменениях в структуре коры головного мозга, с отсутствием больших и средних пирамидных клеток и задержкой процесса миелинизации.

Данный синдром является генетически гетерогенным и клинически полиморфным. Однако при всем клиническом полиморфизме и разной степени снижения интеллекта характерными являются трудности обучения этих детей, что обусловлено не только степенью снижения интеллекта, но и специфическими особенностями деятельности, эмоционально-волевой сферы, нарушениями речи, зрения, специфическими трудностями формирования даже элементарных пространственно-временных представлений.

Мы предполагаем, что эти проявления связаны с локализацией поражения мозга при данном синдроме, а именно морфологическими изменениями в структуре коры головного мозга в сочетании с полным или частичным отсутствием мозолистого тела. Мозолистому телу придается важная роль в интегративной деятельности головного мозга.

Одной из характерных особенностей психического развития детей с синдромом Рубинштейна – Тейби является синдром психической дезинтеграции, который проявляется в стойкой разлаженности поведения, нарушении регуляторных процессов и произвольной деятельности, недоразвитии речи и интеллекта.

Литература

Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Л., 1987.

Маринчева Г.С., Гаврилов В.И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. М., 1988.

Мастюкова Е.М., Московкина А.Г. Умственная отсталость у детей (клинико-генетические и социально-психологические аспекты). М.,1989.

Мастюкова Е.М. Ребенок с отклонениями в развитии. М., 1992.

Мещеряков А.И.

КАК ФОРМИРУЕТСЯ ЧЕЛОВЕЧЕСКАЯ ПСИХИКА ПРИ ОТСУТСТВИИ ЗРЕНИЯ, СЛУХА И РЕЧИ[25]

До сих пор еще существуют убеждения о фаталистической обусловленности развития человеческой психики наследственностью. Последователи так называемого «экспериментального метода» в педагогике (Джон Дьюи и др.) прямо заявляют о том, что развитие психики ребенка – это спонтанное развертывание его инстинктов и импульсов, заложенных в нем изначально. Более того, современные психоаналитики говорят не только об определяющем влиянии биологических факторов на развитие всей человеческой психики, но и утверждают, что общественная среда вообще мешает естественному развитию психики, так как часто налагает запрет на удовлетворение врожденных влечений.

Столь сугубо натуралистического понимания человеческой психики, связанного с признанием врожденности фундаментальных психических функций, в нашей современной педагогической, психологической и философской литературе, разумеется, не встретишь. Однако отдельные случаи таких представлений дают о себе знать как в области психологии и педагогики, так и в области философии.

---

[25] Печатается по изданию: Вопросы философии. 1968. № 9. С. 109-118.

Натуралистическому пониманию психических особенностей индивида противоречат не только теоретические положения современной психологии, но и широкая педагогическая практика, в частности дефектология, например, процесс обучения и воспитания детей с нарушениями органов чувств. Дефектологи, если они хотят добиться успехов в формировании и развитии психики у своих воспитанников, должны исходить из того положения, что одна и та же психическая функция может осуществляться разными мозговыми системами. На этом, кстати, и основана возможность многих видов компенсации. У глухих детей, например, для формирования речи нет возможности использовать сенсорную слуховую зону, расположенную в височных отделах больших полушарий, однако у них формируют речь на основе двигательной сенсорики, которая локализуется совсем в других областях мозга и имеет гистологическое строение, отличное от слуховых сенсорных структур.

Данная статья представляет собой попытку изложения наиболее общих положений, характеризующих формирование человеческого поведения и человеческой психики у ребенка, лишенного зрения, слуха и речи.

* * *

Непосредственно обучением слепоглухонемых ведает специальная отрасль дефектологии – тифлосурдопедагогика. Тех, кто заинтересуется подробностями обучения и развития слепоглухонемых детей и особенно профессионально-техническим аспектом проблемы, адресуем к специальной литературе[26]. Факты же, о которых пойдет речь здесь, представляют, по нашему мнению, не только специальный интерес. Мы предлагаем этот материал аудитории философского журнала потому, что убеждены в его более общем значении. Теоретическое значение результатов работы по воспитанию слепоглухонемых мы видим в том, что они как бы с экспериментальной чистотой доказывают диалектико-материалистические представления о природе человеческой психики вообще.

Развитие психики нормального ребенка происходит столь быстро, психические новообразования возникают так незаметно для окружаю-

[26] Мещеряков А.И., Мареева Р.А. Первоначальное обучение слепоглухонемого ребенка. М.: Просвещение, 1964; Обучение и воспитание слепоглухонемых / под ред. И.А. Соколянского и А.И. Мещерякова. Известия АПН РСФСР. 1962. вып. 121; Мещеряков А.И. Некоторые особенности обучения и воспитания слепоглухонемых детей. Доклады АПН РСФСР. 1961. № 3; Соколянский И.А. Усвоение слепоглухонемым ребенком грамматического строя словесной речи. Доклады АПН РСФСР. 1959. № 1.

щих, что трудно отделаться от впечатления, будто психическое развитие совершается само собой. Ведь специально ребенка не обучают ни говорить, ни мыслить, однако у него появляются и речь, и мышление. Его развитие от простых навыков бытового поведения до чувств и особенностей личности отнюдь не является продуктом специально направленного на их формирование педагогического процесса. Родители и окружающие часто уверены, что все это у ребенка происходит само собой, по наследству: одно – от матери, другое – от отца.

Сложнейшие психические функции и процессы, возникающие у ребенка, кажутся простыми и обычными, потому что они слишком привычны, наблюдаемы повседневно. Иногда только нарушение какой-нибудь функции показывает, насколько она сложна. И.П. Павлов, имея в виду физиологические процессы, писал: «…Патологическое часто открывает нам, разлагая и упрощая, то, что заслонено от нас, слитое и усложненное, в физиологической норме» (И.П. Павлов. Полное собрание сочинений, Т. IV. 1951. С. 317). С таким же основанием это относится и к психическим явлениям.

Если ребенок родился с нарушенным слухом или он потерял слух в раннем детстве, то естественным путем, то есть путем подражания, он не научается говорить. Но такой ребенок видит. Он зрительно воспринимает жесты, обучается подражать жестикуляции. При помощи жестов он выражает свои желания. Воспринимая при помощи зрения поведение окружающих его людей, он начинает подражать им. А потом по специально разработанной специалистами методике обучается и речи.

Если ребенок родился без зрения или потерял его вследствие заболевания в раннем детстве, он, конечно, будет лишен зрительных впечатлений. Но его выручит слух. Он услышит шаги приближающейся к нему матери, слухом воспримет ее слова. Подражая звукам речи, он научится разговаривать. При помощи речи у него разовьются возможности общения с окружающими его людьми. И в этом общении у ребенка, лишенного зрения, будет формироваться человеческое поведение и развиваться человеческая психика.

Но бывают в природе еще более жестокие поражения органов чувств. Эти случаи, к счастью, крайне редки, но они бывают. Речь идет о детях, которые родятся и без слуха и без зрения. Бывают и такие случаи, когда ребенок родится нормальным, но тяжелое заболевание в младенческом возрасте приводит к потере слуха и зрения. У тех и других детей отсутствует и речь – как следствие глухоты. Это слепоглухонемые дети. Долгое время считалось, что таких детей нельзя ничему обучить, что у них

невозможно сформировать человеческую психику. Однако постепенно дефектологи научились обучать детей и с такими сложными нарушениями органов чувств. Сейчас, например, недалеко от Москвы, в Загорске, существует специальная школа, где учащиеся, лишенные слуха и зрения, обучаются человеческому поведению, словесному языку, школьным предметам и даже профессиональному труду.

В этом учреждении, которое нам удалось организовать в 1963 году, мы и проводим свою работу.

Проблема обучения детей, лишенных зрения, слуха и речи, сложна и многообразна. В этой статье будут затронуты лишь вопросы, касающиеся самого начала обучения слепоглухонемых детей.

Развитие психики ребенка, у которого отсутствуют зрение, слух и речь, глубоко своеобразно и резко отличается от развития психики всех других детей прежде всего потому, что при слепоглухонемоте катастрофически падает возможность общения ребенка с окружающими его людьми. Возникающая вследствие слепоглухонемоты изоляция ребенка, его одиночество не только приостанавливают его психическое развитие, но при отсутствии надлежащего обучения приводят к деградации психики, к утере приобретенного опыта. Поэтому слепоглухонемой ребенок, родившийся без слуха и зрения или потерявший их в раннем детстве, – это существо, у которого нет человеческой психики.

Обучение ребенка, у которого одновременно отсутствуют зрение, слух и речь, является тем уникальным случаем, когда в процессе воспитания возникает необходимость целенаправленно формировать все содержание человеческого поведения и психики. Без специально организованного обучения такой ребенок не научается ни действовать, ни мыслить, ни чувствовать по-человечески.

Известно, что там, где возникает задача целенаправленного формирования явления, создаются более благоприятные условия для выявления его закономерностей.

Слепоглухонемой ребенок обладает полной возможностью развития психики при условии его специального, целенаправленного обучения. С чего же начинать формирование человеческой психики у такого ребенка?

Большинство тифлосурдопедагогов прошлого, считая, что человек отличается от животных тем, что у него имеется словесное мышление, пытались сформировать у своих воспитанников словесную речь. Иногда им удавалось научить детей произносить слова и отдельные фразы, но и в

этих случаях подлинного развития действительно человеческой психики не происходило.

Практика обучения слепоглухонемых детей показала, что формирование словесной речи не может быть первым шагом в развитии их психики. Прежде чем научить ребенка мыслить по-человечески, оказалось необходимым сформировать у него человеческое поведение.

Какие особенности человеческого поведения в первую очередь необходимо учитывать при обучении ребенка? Важные для предмета нашего рассмотрения особенности человеческого поведения состоят, во-первых, в том, что оно (человеческое поведение) сформировано другими людьми, выработано человеческим обществом и должно быть усвоено отдельным индивидуумом; во-вторых, что оно в принципе связано с использованием изобретенных человечеством орудий и предметов труда; в-третьих, что оно предполагает овладение закрепленными за этими орудиями и предметами определенными функциями (способами действия).

Овладевая орудием и обучаясь закрепленному за этим орудием способу действия, ребенок овладевает общественно выработанной нормой деятельности, которая становится актом его индивидуального поведения. Это овладение общественно выработанными нормами поведения становится возможным лишь в том случае, если оно поставлено на службу удовлетворения индивидуальных потребностей ребенка.

Как же это происходит при обучении ребенка? Как бы ни был низок уровень развития слепоглухонемого ребенка, ему, как и всякому другому, необходимо есть, пить, спать, двигаться, пользоваться туалетом. Эти нужды на первых порах еще не являются подлинно человеческими потребностями. Они ими становятся, лишь приобретая общественно выработанные способы их удовлетворения. Основной задачей первоначального обучения слепоглухонемого ребенка и является формирование у него навыков самообслуживания и навыков поведения, направленных на удовлетворение его естественных нужд.

С какими же орудиями знакомится слепоглухонемой ребенок на первых шагах своего обучения? Какими функциями, закрепленными за этими орудиями, он овладевает?

Это прежде всего, конечно, предметы быта, овладение которыми зрячеслышащим ребенком происходит как бы само собой, незаметно. Ребенок обучается есть ложкой и вилкой, из тарелки и миски, сидеть на стуле, он приучается в определенное время (по режиму) приготовлять постель ко сну, в определенное время просыпаться, вставать с постели, убирать

свою постель, делать утреннюю зарядку, ходить в умывальную комнату, открывать и закрывать кран, пользоваться зубной щеткой, намыливать руки и лицо, вытираться полотенцем, причесывать волосы, одеваться и раздеваться, правильно ходить в помещении и во дворе.

Приведенный перечень предметов и умений не является перечнем случайно пришедших в голову вещей. Нет, он взят непосредственно из практики обучения слепоглухонемого ребенка и сознательно сделан довольно длинным, чтобы у читателя создалось правильное представление о том, чему обучают слепоглухонемого ребенка. В действительности же количество навыков поведения, которым приходится его обучать, в десятки и сотни раз превышает приведенный список.

Как же происходит обучение слепоглухонемого ребенка перечисленным выше навыкам самообслуживания и человеческого поведения?

При формировании новых навыков, связанных с едой, у слепоглухонемого ребенка обычно приходится преодолевать уже вкоренившиеся привычки. Ребенок обычно привык уже к тому, чтобы его кормили взрослые, сам он никогда не держал ложки в руке, и он сопротивляется, когда его пытаются заставить держать в руке ложку, зачерпывать из тарелки пищу и подносить ее ко рту. Разумеется, было бы легче накормить ребенка по-прежнему, поднося ложку к его рту, но в таком случае он так и не обучится новому для него умению. Точно так же обстоит дело с обучением слепоглухонемого ребенка умению одеваться, раздеваться, обуваться и т.д.

Формирование навыков самообслуживания в первый период является очень трудоемким делом. Проходят недели, а иногда и месяцы, прежде чем удается добиться сдвигов в формировании новых, даже простейших действий. Новые навыки возникают постепенно. Исследование вскрывает определенную динамику в процессе формирования нового умения. На первом этапе приучения ребенка к какому-либо самостоятельному действию лишь ослабевает степень его сопротивления. И тут очень важно не ослаблять усилий, изо дня в день кормя или одевая ребенка его же руками. Это бывает трудно. Трудно даже физически. Но прервать формирование нового навыка, перейти на прежнюю привычку нельзя, так как при повторных попытках обучить нужному навыку после того, как взрослый однажды уже отступил, сопротивление ребенка возрастет. При формировании навыка необходимо следить даже за усилием руки, которое нужно, чтобы, скажем, поднести ложку с пищей ко рту ребенка. Например, первое время было трудно согнуть руку одной слепоглухонемой

девочки с тем, чтобы коснуться ложкой ее губ. Потом делать это стало все легче и легче, а вскоре девочка стала делать самостоятельные попытки подносить ложку ко рту. Однако сначала ее движения были порывисты и неточны – на этом этапе рука воспитателя направляет и уточняет движение ребенка.

На следующем этапе появляются отдельные элементы нового навыка, которые выполняются ребенком самостоятельно. Возникают первые попытки сделать движение самостоятельно, но они еще не приводят к цели. Ребенок, скажем, делает попытку поднести ложку ко рту – в рот ложкой он еще не попадает, но соответствующее движение уже делается. Или он пытается надеть чулок, он его еще не надевает, но уже движения в нужном направлении есть. Тут очень важно не пропустить и не угасить этих первых проявлений самостоятельности, активности.

Трудность здесь заключается в том, что вновь возникшее активное движение ребенка очень несовершенно и само по себе не может достичь нужной цели, оно само по себе безрезультатно. А для того, чтобы упрочиться, оно должно быть подкреплено достигнутым результатом.

Возникшая активность ребенка легко гасится, если взрослый начинает сам выполнять за него нужное действие. Активность легко угасает также и в том случае, когда она не подкрепляется достижением цели, что на первом этапе обычно и бывает при отсутствии достаточно оперативной помощи взрослого. Тут и то плохо, и другое плохо – и слишком много помогать, и слишком мало помогать.

Помощь взрослого должна быть строго дозирована: она не должна быть так велика, чтобы ребенок совсем отказался от самостоятельности, и достаточно велика, чтобы был достигнут полезный результат.

Дело осложняется и тем, что каждый навык состоит из движений разной трудности. При обучении самостоятельной еде, например, труднее зачерпывать ложкой суп в тарелке и значительно легче подносить ложку ко рту. При умывании ребенок легче делает движения по лицу своими ладонями сверху вниз и значительно труднее овладевает круговыми движениями. При обувании ему легче зашнуровывать ботинки, чем завязывать шнурки. Воспитатель анализирует каждый навык, расчленяет его на составляющие движения и строит процесс обучения таким образом, чтобы давать самостоятельность ребенку в тех движениях, которыми он уже овладел, помогать ему в тех движениях, делать которые он еще затрудняется, и выполнять за него те движения, делать которые ребенок не может совсем.

Как только ребенок овладевает навыком настолько, что может самостоятельно достигать результата (подносить ложку ко рту и есть, надевать чулки), он начинает делать это с удовольствием. Сформировавшийся навык быстро упрочивается и усовершенствуется, и ребенок уже начинает активно протестовать против помощи взрослого.

* * *

Схематически обучение навыкам самообслуживания на первом этапе обучения слепоглухонемого ребенка происходит так: сначала взрослый производит действие сам, например, умывает ребенка, руки обучаемого в это время находятся на руках или в руках обучающего и сначала пассивно следуют за всеми их движениями. В это время ребенок знакомится с нужными движениями, воспринимает их последовательность и результат действия. Потом воспитатель проделывает то же действие руками ребенка. У ребенка на основе его собственного мышечного чувства формируется образ нужного действия. Дальше процесс обучения действию строится таким образом, чтобы мера активности ученика возрастала, а мера активности воспитателя уменьшалась. Постепенно ребенок начинает проделывать отдельные операции самостоятельно, другие элементы действия он все еще продолжает проделывать совместно с воспитателем. Но, наконец, наступает такой момент, когда ребенок проделывает все действие самостоятельно, а руки взрослого лишь следят за руками ребенка, подталкивая и помогая ему, когда есть в этом необходимость. И на последнем этапе обучения нужному действию воспитатель, не прикасаясь к рукам ребенка, наблюдает за полностью самостоятельным действием ребенка и помогает ему лишь при ошибках.

При овладении навыками самообслуживания ребенок обучается пользоваться предметами, созданными трудом других людей. Это самая первая форма общения ребенка с человечеством, но именно такая форма общения, которая позволяет ребенку усвоить опыт людей, аккумулированный в предметах их труда и способах действия с этими предметами. Как это происходит?

Первое знакомство с предметами окружающего мира происходит в процессе деятельности по удовлетворению простейших естественных нужд. Например, во время обучения ребенка самостоятельной еде он знакомится с ложкой, вилкой, тарелкой и т.д. В процессе этой «деловой» для организма деятельности ребенок вынужденно знакомится с предметами. Это знакомство вынужденно потому, что оно является необходи-

мым условием получения непосредственного подкрепления (в данном случае пищевого). В другое время, вне пищевой ситуации, эти предметы, как и другие, не вызывали у ребенка никакого интереса, вкладываемые в руку, они отбрасывались или ронялись. Во время еды восприятие предметов подкрепляется пользой. Они становятся значимыми для ребенка, и он начинает ощупывать их. Так постепенно, в процессе безусловного подкрепления, формируется и в дальнейшем развивается та активность ребенка, которая в психологии и физиологии носит название ориентировочно-исследовательской деятельности.

Практика воспитания слепоглухонемых детей вынуждена считаться с отсутствием у них ориентировочно-исследовательской деятельности на первых этапах развития. Оказалось невозможным строить процесс обучения в расчете на врожденную ориентировочно-исследовательскую потребность. Такой потребности просто не оказалось. Совершенно незнакомый предмет, данный в руки слепоглухонемого ребенка, не ощупывается им. Измененные же по форме и величине предметы, с помощью которых он уже удовлетворял свои потребности, неуклонно вызывают ориентировочно-исследовательскую деятельность. Ясно, что в этих случаях возникновение и выраженность ориентировочно-исследовательской деятельности (в нашем случае ощупывания) определяется не новизной раздражителя, а, наоборот, сходством его с тем раздражителем, который раньше был подкреплен пользой. Чем более новым является раздражитель, тем меньше шансов, что он вызовет у слепоглухонемого ребенка ориентировочно-исследовательскую деятельность. Оптимальное условие, вызывающее в этом периоде живую ориентировочно-исследовательскую деятельность у слепоглухонемого ребенка, – это предъявление измененного варианта ранее подкрепленного раздражителя.

Таким образом, элементы ориентировочно-исследовательской деятельности возникают внутри деятельности по удовлетворению простейших естественных потребностей. В результате этой, еще элементарной познавательной активности формируются образы предметов, участвующих в удовлетворении потребностей. Как эта элементарная познавательная деятельность, так и результаты ее – образы предметов – на первом этапе развития ребенка возникают в качестве необходимого условия успешности «деловой» активности организма.

Постепенно круг предметов, связанных с одним из видов «деловой» деятельности, расширяется, все более отдаляясь от утилитарного удовлетворения простейших естественных потребностей. Структура ориентировочно-исследовательской деятельности постепенно все более

усложняется. Возникая как сторона практической активности, ориентировочно-исследовательская деятельность все более отдаляется от непосредственного ее обслуживания и становится в какой-то мере самостоятельной, порождая вторичную «надстроечную» потребность – потребность в познании предметов окружающего мира, интерес.

На этом этапе результатом ориентировочно-исследовательской деятельности является не только формирование образов, непосредственно нужных для успеха «деловой» деятельности, но и накопление образов «впрок». Теперь интерес к окружающему уже сам может играть роль подкрепления в процессе формирования новых связей, обеспечивающих создание новых образов.

Таким образом, во время первоначального обучения слепоглухонемого у него формируются образы окружающих его предметов быта и навыки правильного обращения с этими предметами. В этот период развития слепоглухонемого ребенка как раз и закладываются у него основы человеческой психики.

* * *

Гениальное изобретение таких предметов, как ложка, нож, обувь, одежда и жилище, создание сотен других предметов творческого труда сыграли когда-то решающую роль в выделении нашего предка из среды животных – очеловечили его.

Подобный же процесс очеловечивания происходит и в индивидуальном развитии слепоглухонемого ребенка при обучении его пользованию бытовыми предметами, которые сопровождают каждый шаг его повседневной жизни. Овладевая общечеловеческой мудростью, сконцентрированной в предметах быта, обучаясь правильно пользоваться сотнями этих предметов, слепоглухонемой ребенок вместе с формированием человеческого поведения формирует человеческую психику. В этот период у ребенка, разумеется, еще нет абстрактно-обобщенного мышления. Окружающую действительность он отражает в образно-действенной форме, но по своему содержанию его психика является человеческой, ибо она отражает общечеловеческий опыт, усвоенный ребенком для своих собственных нужд (именно для своих собственных нужд, иначе это усвоение на первых этапах было бы невозможно).

Образно-действенное мышление слепоглухонемого ребенка является прямым отражением его поведения в первоначальном периоде его развития. Оно обслуживает только функцию удовлетворения простейших

потребностей. Возникнув в деятельности по самообслуживанию, образно-действенное мышление и создается для нужд этой деятельности. Вместе с тем даже эта первая ступень человеческого мышления возникает в процессе живого общения слепоглухонемого ребенка со взрослым человеком – без живого общения оно было бы невозможно. Развитие этого общения постепенно преобразует характер мышления ребенка.

Как возникает и развивается живое общение ребенка со взрослым?

Обслуживание ребенка взрослым (одевание, кормление, туалет) является самой первой и простой формой общения. В этом случае осуществляется пока лишь одностороннее общение, в котором активен только взрослый, а ребенок пассивен.

У ребенка на первых порах еще нет собственно потребности в общении со взрослыми. Выше мы уже говорили о соотношении понятий «нужда» и «потребность»: ребенок рождается с органическими нуждами – в пище, в воде, в активности, а потребностями они становятся, лишь опредмечиваясь в конкретной деятельности, обрастая общественно выработанными способами их удовлетворения. Еще сложнее обстоит дело с потребностью в общении ребенка с другими людьми, ибо, строго говоря, у ребенка нет даже непосредственной нужды в общении с людьми. И если органические нужды ребенка удовлетворяются вне человеческого общения, как это имело место у человеческих детенышей, воспитанных в среде животных или в полной изоляции от людей (случай с Каспаром Гаузером), то у таких детей совсем не возникает никакой потребности в общении. Однако, живя среди людей, ребенок не в состоянии удовлетворить свои органические нужды без участия этих людей. Люди нужны ребенку, чтобы есть, пить и вообще, чтобы существовать, жить. Без них он погибнет. Таким образом, сначала необходимость в общении ребенка с окружающими его людьми возникает не сама по себе, а опосредствованно, через другие, органические нужды. Как же это происходит у слепоглухонемых детей?

Взрослый обслуживает ребенка: кормит его, одевает, моет. Это обслуживание, являясь самой первой формой общения между ребенком и взрослым, пока еще не имеет никаких иных целей, кроме удовлетворения органических нужд ребенка. На первых порах взрослый нужен ребенку лишь как орудие удовлетворения его органических нужд. Как видим, деятельность общения возникает внутри других видов деятельности, внутри, так сказать, «деловой» для организма деятельности. Связь и взаимоотношение этих двух форм деятельности (деятельности по удов-

летворению органических нужд и деятельности общения) и определяют дальнейшую судьбу потребности в общении. Если обслуживание ребенка строится так, что деятельность общения целиком подчиняется деятельности по обслуживанию ребенка, то развитие специальной потребности в общении будет задерживаться. Если же деятельность общения будет расширяться и выходить за рамки простого обслуживания деятельности по удовлетворению органических нужд ребенка, то потребность в общении будет развиваться и создавать необходимость формирования специальных средств для своего удовлетворения.

Обслуживание такого беспомощного ребенка, каким является слепоглухонемой до начала его обучения, в семье или в детском доме часто строится таким образом, что не оставляет возможности появления активности со стороны ребенка, – взрослые все делают за него сами.

Два слепоглухонемых мальчика находились под нашим наблюдением еще до открытия специальной школы в Загорске. Воспитывались они в условиях семьи. Эти дети были на полном обслуживании у матери и отца. Кормили их с ложечки, носили на руках, одевали и раздевали, исключая всякую активность с их стороны. Дети ни на минуту не могли расстаться с обслуживающими их взрослыми. Они даже согреться самостоятельно не могли и являлись, по сути дела, придатками взрослого человека, не имеющими никакой самостоятельности.

Казалось бы, что в этих случаях потребность в общении очень велика, и вместе с тем она такова, что не только не способствует развитию деятельности общения, а тормозит ее. Для развития собственно потребности в общении необходим некоторый отрыв деятельности общения от деятельности по обслуживанию ребенка, необходимо формирование активности ребенка, то есть самообслуживания, что и создает условия для формирования средств общения. Только таким путем общение перерастает свою первоначальную функцию и формируется в самостоятельную деятельность, порождая собственную потребность, а потребность создает средства ее удовлетворения.

Каким образом возникают и развиваются самые первые средства общения в процессе обучения и развития слепоглухонемого ребенка?

При обслуживании слепоглухонемого взрослым ребенок постепенно начинает помогать взрослому: когда взрослый его одевает или раздевает, ребенок, например, поднимает ножку при одевании чулка или поднимает руки, когда с него снимают рубашку, и т.д. Появление такой активности очень важно. Необходимо, как уже говорилось, не пропустить появления

этой первой активности, заметить ее, постараться не угасить, а, наоборот, всячески стимулировать.

Эта первоначальная и минимальная активность вскоре перерастает в следующую очень важную ступень ее развития, которая характеризует важный этап развития общения. Она заключается в том, что при обучении навыкам самообслуживания возникает как бы первое разделение труда – взрослый начинает какое-то действие, а ребенок его продолжает. Например, взрослый надевает чулки на ступню, а ребенок натягивает их дальше.

В этом периоде еще нет специальных средств общения. Тут пока средством общения служит начало практического действия взрослого. Но это уже не просто действие, оно (вернее, его начало) не только обслуживает ребенка, но и выполняет специальную, особую функцию – является сигналом к самостоятельному действию ребенка, то есть обслуживает функцию общения. Вот эти начальные движения взрослого при обслуживании ребенка и являются первыми сигналами, побуждающими ребенка к активному действованию. Это и есть первый «язык».

Как, например, обучалась вставанию на ноги из положения сидя одна слепоглухонемая ученица? Взрослый помещал свои руки под мышки девочки и начинал ее поднимать. Первое время активность ребенка отсутствовала. Поднятие туловища осуществлялось усилием взрослого при полной пассивности ребенка. При повторении этого действия взрослый намеренно постепенно замедлял свои движения, ослаблял усилия. Подъем все больше и больше осуществлялся усилиями ребенка. И, наконец, взрослому достаточно было поместить свои руки под мышки ребенка, как ребенок начинал подниматься на ноги.

Здесь происходит событие необычайной важности для развития ребенка. Определенное прикосновение взрослого становится сигналом к активному действию ребенка. Таким путем возникает и формируется сигнальность поведения, того поведения, которое осуществляется в ответ на жест другого человека. Подобные первые сигнальные прикосновения и являются первыми средствами общения, первыми «приказами» взрослого, воспринимаемыми и исполняемыми слепоглухонемым ребенком.

Первыми специальными средствами общения являются жесты, обозначающие предметы и действия с ними. Как они возникают? В деятельности по удовлетворению своих естественных потребностей ребенок пользуется большим количеством предметов. Овладевая ими, он их познает, ощупывает. Первые жесты и являются изображением действий с этими предметами или повторением ощупывательных движений в от-

сутствии самих предметов. Таким образом, в первом периоде развития средств общения жесты – это непосредственное изображение предметов и действий. Жесты являются первым языком слепоглухонемого ребенка, совершенно необходимым ему в общении с окружающими людьми. Жесты дают возможность сформировать у ребенка практическое понимание самой идеи обозначения, которая будет так нужна при обучении его словесному языку. Жесты в отличие от слова наглядно, «зримо» отражают предмет или обозначаемое действие. Связь жеста с предметом отчетлива и очевидна для ребенка, ибо жест рисует предмет или изображает его функцию. Жест связан с обозначаемым конкретным предметом так, как не может быть с ним связано ни одно слово. И вместе с тем жест – это не непосредственный образ предмета, а его заменитель, вернее, его сигнал, выполняющий особую функцию – функцию обозначения для целей общения. Важно уяснить, что жест связан с образом предмета, так как его отображает, и отличен от непосредственного образа, так как его обозначает.

Таким образом, жест – это первое пока еще наглядное и на первых порах единственно доступное пониманию слепоглухонемого ребенка обозначение, на основе которого можно формировать следующую ступень уже обобщенного и абстрагированного обозначения – слово.

Употребление воспитателем и всеми окружающими слепоглухонемого ребенка людьми жестов в общении с ним, понимание жестов ребенком в связи с ситуативным их употреблением и, наконец, активное использование жестов самим ребенком в процессе общения – таков путь усвоения жестов.

По имеющимся у слепоглухонемого ребенка жестам можно судить о наличии и характере у него образов окружающих предметов, ибо жесты, особенно первые, рисуночны. Однако рисуночность, а лучше сказать – изобразительность жестов может отличаться друг от друга при нашем зрительном восприятии и при осязательном восприятии ребенка. В этом случае, а также при появлении все более и более условных жестов об адекватности жеста образу предмета можно судить по характеру лепки слепоглухонемого ребенка. Лепка из пластилина познанных предметов наряду с жестами также является тем первым «языком» ребенка, при помощи которого он «рассказывает» об имеющихся в его внутреннем мире образах предметов.

Возникновение жестов, обозначающих предметы и действия, перестраивает структуру образно-действенного мышления. Раньше мышление

было зеркальным отражением поведения. Теперь возникла потребность сообщить о своем поведении другому человеку и создались условия, которые делают это возможным, – жесты. Потребность сообщения другому человеку, возможность обозначения (предмета и действия) необходимо схематизируют, обобщают процесс мышления. Жестовый «рассказ» о каком-либо событии из жизни ребенка необходимо короче, схематичнее самого события. Если на первом этапе мышление было подчинено «логике» действования, то на этапе возникновения специальных средств общения оно начинает подчиняться «логике» общения. Жесты как первые средства общения слепоглухонемого ребенка становятся и первыми организаторами процесса его мышления, постепенно превращающегося из образно-действенного, зеркально отражающего деятельность ребенка, в абстрактно-обобщенное мышление, отражающее окружающий мир в его закономерностях.

Овладение словесным языком позволяет слепоглухонемому ребенку систематизировать непосредственные знания (образы предметов, действий) в соответствии с логикой языка. Слепоглухонемой ребенок, усваивая язык, обучается той форме обобщенного и абстрагированного отражения действительности, которая выработана всей историей человечества и аккумулирована в словарном составе и грамматической структуре языка. Но обучение слепоглухонемого ребенка словесному языку – это особая проблема, и она нуждается в специальном рассмотрении.

В заключение, нам кажется, будет уместно привести слова современного французского психолога, профессора Пьерона, который в лекции, специально посвященной проблеме очеловечивания, сказал: «Ребенок в момент рождения лишь кандидат в человека, но не может им стать в изоляции: ему нужно научиться быть человеком в общении с людьми» (H. Pieron. Qu'est-ce que l'hominisation? // Le courrier rationaliste. Paris, 1959. № 10. P. 211).

Певзнер М.С.

Бертынь Г.П.

Мареева Р.А.

КОМПЛЕКСНОЕ ИЗУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМИ СЕНСОРНЫМИ ДЕФЕКТАМИ (I сообщение)[27]

Настоящее сообщение посвящено анализу данных по клинико-психолого-педагогическому обследованию безотборной выборки, включавшей 25 детей. Консультативный прием проводился в Институте дефектологии АПН СССР, в лаборатории изучения и воспитания слепоглухих, в 1977-1978 гг. Возраст обследованных – 4-11 лет.[28]

В процессе обследования были применены следующие методы: анамнестический, генеалогический, близнецовый, соматический, неврологический, патопсихологический, педагогический; учитывались данные офтальмологического, отоларингологического, лабораторных и рентгенологических исследований. Принимались во внимание особенности поведения, деятельности, личности ребенка по описаниям родителей и педагогов, если обследуемый находился в каком-либо педагогическом учреждении. На приеме обращалось внимание на поведение ребенка как в процессе выполнения им предлагаемых заданий, так и в спонтанной деятельности, а также при медицинском обследовании.

При постановке диагноза особое внимание уделялось анализу и сопоставлению данных клинического и психолого-педагогического обследования. При этом оценивались: 1 – уровень познавательного развития;

[27] Печатается по изданию: Дефектология. 1979. № 4. С. 3-11.

[28] В трех случаях возраст обследуемых превышал 18 лет.

2 – особенности умственной работоспособности; 3 – уровень развития эмоционально-волевой сферы и личности в целом. Такая направленность исследования, особенно для необучавшихся детей с ранним поражением слуха и зрения, позволила диагностировать своеобразие интеллекта и эмоционально-волевых нарушений.

Диагноз, с которым ребенок направлялся на консультацию, может быть представлен в следующем виде:

Слух. У всех обследуемых отмечалась выявленная врожденная двусторонняя тяжелая глухота в связи с невритом слуховых нервов. В одном наблюдении снижение интеллекта по типу деменции, слепота на оба глаза и невозможность оценить степень снижения слуха были обусловлены текущим лейкоэнцефалитом.

Зрение. По состоянию зрения обследуемые распределялись следующим образом:

Врожденная катаракта	– 18 человек;
Прогрессирующая атрофия зрительных нервов	– 2 человек;
Помутнение роговицы неясной этиологии	– 1 человек;
Дистрофия сетчатки	– 1 человек;
Прогрессирующая глубокая близорукость	– 1 человек;
Врожденная колобома с прогрессирующей миопией	– 1 человек;
Сочетание энуклеации одного глаза по поводу ретинбластомы со слепотой второго глаза вследствие глаукомы	– 1 человек.

У всех обследованных констатировано снижение зрения в разной степени выраженности; слепота на оба глаза – в трех случаях. Следует отметить, что, несмотря на раннее оперативное удаление врожденной катаракты, зрительная афферентация у большинства детей оставалась низкой.

Интеллект. Дети были направлены на консультацию с диагнозом олигофрения в степени глубокой дебильности или имбецильности.

Всего было обследовано 19 мальчиков и 6 девочек. Факт явного преобладания мальчиков в обследуемой выборке, как известно, характерен для многих видов аномального развития (В.П. Эфроимсон, М.Г. Блюмина, 1978; и др.). Средний возраст матерей – 33 года, отцов – 36 лет, что несколько превышает средний возраст родителей в популяции. В ряде ис-

следований более старшему возрасту родителей придается большое значение в возникновении различной патологии у детей (J. Deimek, J. Preiss, 1974; L. Resseguil, 1976; и др.).

Кровно-родственные браки, по данным Г.С. Маринчевой (1974), В.С. Дручининой (1975), М.Б. Даниэлова (1976) и других, способствуют проявлению наследственных болезней. При анализе нашего материала в четырех семьях можно было предположить кровное родство родителей, в то же время в трех других семьях отмечен межнациональный брак.

Среди обследованных четверо были партнерами близнецовых пар: дискордантной МЗм (1), дискордантной ДЗр (1) и конкордантной ДЗр (2 – оба партнера). Кроме того, еще в двух наблюдаемых семьях неоднократно в нескольких поколениях как по линии матери, так и по линии отца рождались близнецы. Этот факт повышенного числа многоплодных родов в изучаемой группе в сравнении с общепопуляционными данными (Е.Г. Лильин, 1975), с числом многоплодных родов в популяции глухих (Г.П. Бертынь, 1976), а также среди олигофренов школьного возраста (И.В. Гурвич, 1972; Г.П. Бертынь, 1972) заслуживает внимания и проверки на большей выборке.

Клиническое исследование предполагало уточнение этиопатогенеза в силу сложности соотношения эндогенных и экзогенных факторов. Одновременное нарушение у субъекта слуховой и зрительной афферентации, интеллекта и эмоционально-волевой сферы еще более усложняет анализ этиопатогенеза, обусловливает необходимость вычленения первичных нарушений и связанных с ними вторичных и третичных проявлений.

Мы считаем целесообразным начать изложение собственных материалов с описания трех наблюдений, клиническая картина которых может быть диагностирована как определенный синдром.

В обследованной нами выборке оба ДЗр партнера 7 лет оказались конкордантными по заболеванию – врожденная двусторонняя катаракта, врожденная глухота, врожденный порок сердца. Дети родились от шестой семимесячной беременности, каждый весом 2 кг и ростом 49 см; оба перенесли гемолитическую болезнь новорожденных (ГБН) без обменного переливания крови, болели простудными и инфекционными заболеваниями, причем более тяжело – мальчик, родившийся вторым. При соматическом обследовании были выявлены отдельные конкордантные специфические костные и кожные дисплазии, часто наблюдаемые у детей с наследственно обусловленным поражением слуха (J. Rapin, R. Ruben, 1976; Л.Ф. Гагаева, 1977; L. Kesseler et al., 1977; и др.). Неврологическая резидуальная симптоматика у партнеров весьма сходна и носит негру-

бый характер. С года дети посещали массовые детские ясли, с 3 лет по настоящее время находятся в дошкольной группе при школе для глухих детей. В связи с низким зрением и вызванным этим затруднением в обучении направлены на консультацию в Институт дефектологии АПН СССР для решения вопроса о типе учреждения, где они могут учиться.

При психолого-педагогическом обследовании оба ребенка вступают в контакт, с интересом принимают задания, работают не отвлекаясь; используя оказываемую помощь, правильно выполняют все варианты предложенных заданий.

В данном наблюдении выявлена симптоматика, конкордантная для обоих партнеров ДЗр пары и характерная для триады Грегга.

Триада Грегга впервые описана в 1941 г. как поражение новорожденных вследствие заболевания матери краснухой в первом триместре беременности. У ребенка отмечается врожденная катаракта с атрофией зрительного нерва, микрофтальмией и нистагмом, глухота в результате нарушений развития внутреннего уха, врожденные пороки сердца, преимущественно в виде дефектов перегородок (R. Cronye, 1973; B. Ansari et al., 1977; и др.). Конкордантность у обследуемых детей проявилась как в отношении сложного сочетания врожденного дефекта зрения, слуха, поражения сердца, так и в своеобразии интеллектуального состояния, особенностях эмоционально-волевой сферы и личности в целом.

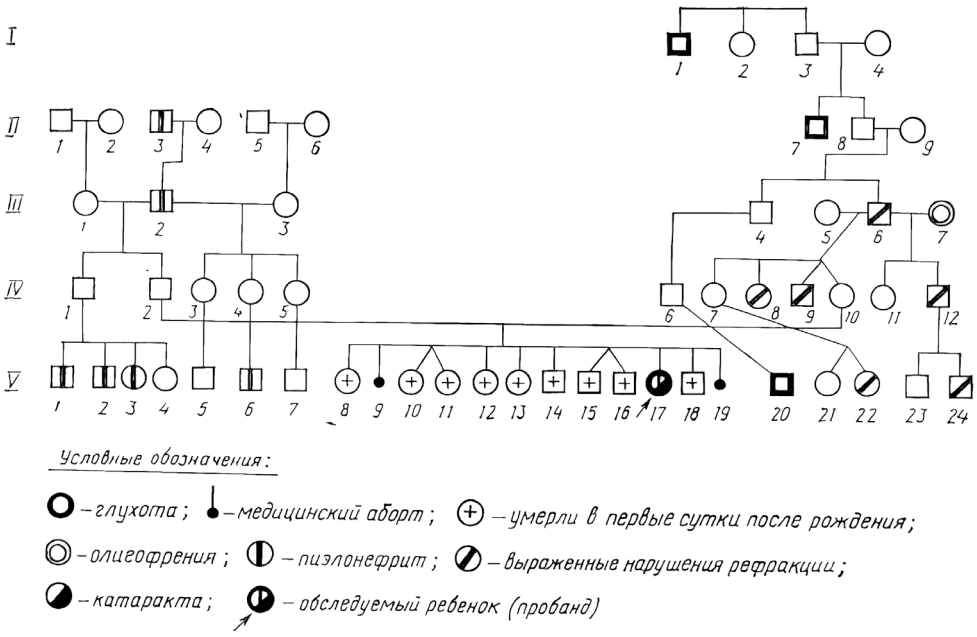
Мать исследуемых близнецов на первом месяце беременности перенесла заболевание невыясненного диагноза с невысокой температурой и легкой скарлатинозноподобной сыпью, вероятно, краснуху (в детстве ею не болела), которая и послужила возможной причиной столь тяжелого сходного поражения обоих детей пары. Это предположение подтверждается наличием в семье старшего здорового ребенка и соответствует приведенным выше литературным данным. Перенесенная детьми ГБН усугубила тяжесть проявления заболевания (S. Zawodnik et al., 1976; и др.). Семейный фон при наличии у пробанда триады Грегга не освещен. В родословной обследуемых близнецов выявлено по обеим линиям в нескольких поколениях отягощение по снижению слуха, что не противоречит наследственной обусловленности синдрома, а также патология акушерского анамнеза в семье (два выкидыша и два медицинских аборта, предшествовавших рождению пробандов).

Во втором наблюдении – юноша 22 лет, родившийся от межнационального брака, – был диагностирован синдром Ушера, сочетающий врожденную глухонемоту со снижением зрения в виде прогрессирующей близорукости при перерождении сетчатки с пигментным ретинитом

(K. Awan, 1976; A. Barbelli, 1976; М. Фичева, Н. Бойкиев, 1977; и др.). При врожденной глухоте у обследованного в 14 лет была отмечена прогрессирующая близорукость, приведшая в настоящее время к практической слепоте. Офтальмологическое обследование в 1978 г. выявило тапето-ретинальную дистрофию сетчатки, поле зрения сужено до точки фиксации, зрение снижено до 0,04 и не корригируется. Из анамнестических сведений известно, что пробанд от второй, нормально протекавшей беременности, роды проходили без осложнений, родился в головном предлежании, вес – 3,5 кг, рост – 52 см. Глухота была обнаружена матерью вскоре после рождения ребенка. Мальчик рос и психически развивался соответственно этапам развития глухого ребенка с первично сохранным интеллектом. Закончил школу для глухих детей, в настоящее время работает в учебно-производственном предприятии ВОГ, в связи с прогрессирующим снижением зрения начал изучать систему Брайля. При соматическом и неврологическом обследовании патологии, за исключением нарушения слуха и зрения, не выявлено.

При психолого-педагогическом обследовании поведение юноши было адекватным, целенаправленным, эмоционально-волевая сфера и уровень развития личности не обнаружили выраженных отклонений. Саша пользуется поставленной речью, сравнительно легко справляется с различными заданиями, требующими известного уровня отвлечения и обобщения. Комплексное обследование дало основание для диагноза синдрома Ушера.

По литературным данным известно, что этот синдром доминантно наследуется. Хотя в родословной семьи выявлена лишь одна глухая от рождения родственница, зрение которой уточнить невозможно, патология акушерского анамнеза в семье пробанда (выкидыш до его рождения и медицинский аборт после) и в семьях трех сестер матери, а также факт ранней гибели в нескольких поколениях по линии матери лиц мужского пола позволяют нам признать генетическую обусловленность синдрома и высказать предположение о возможной локализации патологического задатка в Х-хромосоме.



В третьем наблюдении у девочки 8 лет (см. родословную – VI– 7) выявлены врожденная катаракта, врожденная глухота и специфические изменения мочи в виде альбуминурии, лейкоцитурии, эритроцитурии. При офтальмологическом обследовании (1978) у ребенка установлена врожденная катаракта обоих глаз, при эхографии: хрусталик ОД – 3,1 мм, О – 3,2 мм, стекловидное тело акустически гомогенно, отслойка сетчатки не обнаружена; рекомендуется оперативное вмешательство.

Обследуемая родилась от восьмой беременности семимесячных родов, которые протекали около 14 суток в связи с попыткой акушеров сохранить беременность. Вес при рождении 2 кг, рост 49 см, выявлены признаки глубокой недоношенности. В первые сутки после рождения девочка заболела пневмонией, в течение 25 дней ее положение было крайне тяжелым, с периодическими кратковременными состояниями клинической смерти; ребенок длительно получал массивные дозы ототоксических препаратов. Заболевание почек было выявлено в 3 года. При соматическом обследовании отмечены негрубые дисплазии, часто встречающиеся у детей с нарушением слуха; легкая резидуальная неврологическая симптоматика (преимущественно левосторонняя), моторное развитие достаточное. При психолого-педагогическом обследовании выявляются первично сохранный интеллект с некоторой специфической

вторичной задержкой при сохранной эмоционально-волевой сфере и адекватном поведении. Несмотря на сниженное зрение, с 3 лет находилась в дошкольной группе школы для глухих детей, где овладела дактилологией. В общении пользуется также и жестом. Наличие у девочки сочетания врожденной глухоты со специфическим заболеванием почек на фоне сохранного интеллекта дает основание предположить синдром Альпорта. Это предположение подкрепляется наличием в родословной по обеим линиям лиц, страдающих глухотой (I– 1, II– 7, V– 20), пиэлонефритом (II– 3, III– 2, V– 1, V– 2, V– 3, V– 6), выраженным нарушением рефракции (III– 6, IV– 8, IV– 9, IV– 12, V– 22, V– 24).

Клиническое проявление синдрома Альпорта довольно разнообразно: гематурия, протеинурия, лейкоцитурия (морфологические изменения касаются клубочкового аппарата, интерстиция и канальцев почек) в сочетании с глухотой, часто имеется и врожденная катаракта (D. Huck et al., 1976; И.Л. Кручинина, А.Н. Наседкин, 1976; H. Schonenberg, H. Marenberg, 1977; Т.С. Печурова с соавт., 1977; и др.).

Недостаточно раскрыты причины тяжелой акушерской аномалии в семье пробанда: дети либо погибали внутриутробно (V– 9, V– 19), либо рождались глубоко недоношенными и погибали через 2-3 часа после рождения (V– 8, V– 10, V– 11, V– 12, V– 13, V– 14, V– 15, V– 16, V– 18). Мать имеет 2-ю группу крови, резус положительный. Перенесенные девочкой экзогении: преждевременные роды, патология природового и раннего постнатального периодов – по-видимому, сыграли определенную роль в сочетанном проявлении наследственного предрасположения.

В литературе к настоящему времени описано более 80 синдромов, при которых отмечается снижение слуха разной степени выраженности и поражение других органов или систем, однако орган зрения при этих синдромах обычно не поражен.

В двух наших наблюдениях у детей с глубоким поражением слуха и зрения можно предположить наличие синдромальной врожденной глухоты, причина поражения органа зрения в этих случаях требует дополнительного объяснения.

Синдром, при котором врожденное снижение слуха наблюдается у лиц с двусторонними преаурикулярными ямками, наследуется обычно доминантно (H. Kloepfer et al., 1970; T. Brusis, 1974; A. Hunter, 1974; и др.). В одном нашем наблюдении у мальчика 4 лет при соматическом обследовании выявлены преаурикулярные ямки. Снижение слуха до глухоты диагностировано в 2 года. В 1 год 4 месяца и в 2 года ребенок перенес оперативные вмешательства по поводу двусторонней врожденной ка-

тракты. Состояние зрения в настоящее время: афакия после удаления атипичной пленчатой двусторонней катаракты, сходящееся косоглазие, нистагм, дрожание радужки; пользуется очками со сферическими стеклами +10Д, при этом зрение – 0,02.

Мальчик родился от первой шестимесячной беременности в состоянии глубокой недоношенности, вес – 1,5 кг, рост – 39 см. В первые дни после рождения перенес тяжелую пневмонию, в связи с чем получал большие дозы различных антибиотиков.

При психолого-педагогическом обследовании выявилась специфическая задержка психического развития (СЗПР) на фоне первично-сохранного интеллекта при сохранной эмоционально-волевой сфере. Анализ данного случая также неоднозначен, поскольку у пробанда помимо типичного синдрома сочетания снижения слуха с дефектом развития в виде преаурикулярных ямок констатируется и врожденная двусторонняя катаракта. Анализ родословной выявляет выраженную семейную отягощенность: вероятно, доминантно наследуемый по линии матери синдром преаурикулярных ямок как без снижения слуха (2 случая), так и с его снижением до глухоты (2 случая), выраженные нарушения рефракции (3), случаи врожденной катаракты (2). Интересно, что у деда пробанда по линии матери имелась врожденная глухота, преаурикулярные ямки, выраженное снижение зрения. Вероятно, в реализации этой сложной наследуемой патологии у пробанда известную роль сыграли ранние тяжелые экзогении.

В другом наблюдении у мальчика 7 лет с врожденной глухотой и врожденной диффузной неоперированной катарактой при низком зрении (воспринимает движения рук у лица) отмечались обширные чешуйчатые кожные изменения на локтях, коленях, вдоль спины, на кистях рук, на волосатой части головы.

В литературе последних лет встречаются описания единичных наблюдений, при которых врожденная глухота сочетается с кожными нарушениями в виде ихтиоза (K. Abe et al., 1976; C. Cremens, 1977; и др.). Обследуемый родился от третьей доношенной беременности у здоровых молодых родителей, вес – 3,7 кг, рост – 50 см. Природовой травмы не было. В семье еще 4 здоровых сибса. Ребенок практически не болел, нигде не обучался. Направлен на консультацию в Институт дефектологии АПН СССР с диагнозом: сложный дефект зрения и слуха, имбецильность. При психолого-педагогическом обследовании был адекватен, организован, проявлял интерес к заданиям, легко использовал оказываемую

ему помощь, был внимателен и следил за реакцией экспериментатора. Имея незначительное остаточное зрение, пользуется им, подкрепляя его осязанием, при затруднениях, например, в классификации мелких предметов помимо осматривания, длительного ощупывания облизывал предметы. При выполнении задания работал целенаправленно, упорно, не отвлекался. Наблюдения за мальчиком, проведенное экспериментальное исследование дают основание отвергнуть диагноз олигофрении. Его интеллект можно расценить как первично сохранный со вторичной СЗПР, обусловленной ранними глубокими нарушениями слуха и зрения, а также отсутствием специального обучения. Этиопатогенез этого наблюдения сложен. Высока вероятность кровнородственного брака (КРБ), поскольку родители происходят из маленького изолята, где всегда жили известные им их предки. Это позволило нам считать вероятной причиной сложного дефекта зрения и слуха в данном наблюдении КРБ, несмотря на наличие в семье 4 здоровых сибсов, родившихся как до пробанда, так и после него. Предположение о КРБ правомерно, так как в анамнезе обследуемого ребенка отсутствовали выраженные экзогении, которые могли бы явиться причиной столь сложной структуры дефекта.

В описанных выше 6 случаях, как четко, так и предположительно наследственно предопределенных, первичного интеллектуального дефекта выявлено не было, при психолого-педагогическом обследовании наблюдалась СЗПР, обусловленная ранними нарушениями слуха и зрения. Соотношение уровня интеллектуального развития пробанда и выявленных вероятных этиологических факторов по данным обследования остальных 18 показано в таблице.

Уровень интеллектуального развития обследованного ребенка	Число обследованных	Вероятные этиологические факторы			
		нследственные	экзогенные	сочетание наследственных и экзогенных	неясные
СЗПР	11	3	1	5	2
Олигофрения	7	–	2	4	1
в степени дебильности	2	–	1	1	–
в степени имбецильности	5	–	1	3	1
Всего	18	3	3	9	3

Представленные в таблице данные обнаруживают затруднения в выделении ведущего этиологического фактора при изучаемой сложной структуре дефекта. Следует отметить, что при наличии первичного интеллектуального дефекта либо наследственное предрасположение сочеталось с выраженными экзогениями, либо последние были ранними и носили грубый, массивный характер, либо (в одном наблюдении) ведущий этиологический фактор выделить не удалось. Для случаев с СЗПР также был значительный полиморфизм причин дефекта.

Особого внимания заслуживает наблюдение, в котором мы предположили экзогенную природу сложного дефекта. У девочки 4 лет с глубокими нарушениями зрения и слуха и СЗПР, партнера дискордантной пары ДЗр, причиной дефекта явился перенесенный матерью в первом триместре беременности острый токсоплазмоз, подтвержденный клиническим обследованием и серологическими анализами. В процессе офтальмологического и клинического обследования у девочки констатированы проявления перенесенного внутриутробно токсоплазмоза: череп брахицефалической формы с выступающим срединным швом, широкое переносье, гипертелоризм, негрубая тетрогнатия, готическое нёбо, кариозные зубы, грудная клетка асимметрично искривлена, О-образное искривление костей голени, пальцы рук клиновидные, повышенная подвижность всех суставов, на рентгенограмме черепа – увеличение объема, истончение костей свода, множественные кальцификаты. Офтальмологическое обследование, проведенное в Институте им. Г. Гельмгольца (1978), установило афакию по поводу двусторонней врожденной внутриутробной простой диффузной катаракты (токсоплазмозной этиологии) visus OU со сферическим стеклом +12Д = 0,01. По данным ряда авторов (В.П. Гначук, 1963; Д.Н. Засухин, 1966; и др.), перенесенный внутриутробно токсоплазмоз может вызвать подобные врожденные изменения зрения и слуха. В интересной работе J. Courveur et al. (1976) описана группа из 14 пар близнецов, перенесших внутриутробно токсоплазмоз, из которых 12 пар были конкордантны и только в двух парах один из партнеров был здоров.

По многочисленным литературным данным известно, что анализ экзогенных факторов, приведших к дискордантности состояний партнеров монозиготной пары, позволяет высказывать предположения о возможной причине наблюдаемого в этой паре заболевания.

У наблюдаемого нами мальчика 7 лет, партнера МЗ пары, имелись глубокие нарушения зрения и слуха и СЗПР. Диагноз зиготности пары не вызывает сомнения. Известно, что партнеры МЗ пар, вероятно, в силу своей генетической и иммунологической схожести, высоко конкордант-

ны по форме и характеру течения заболеваний. В описываемом наблюдении эта закономерность была нарушена: тяжело болел ранними рецидивирующими простудными заболеваниями, по поводу которых получал массивные дозы антибиотиков, лишь пробанд, родившийся вторым и имевший меньший вес при рождении. У матери близнецов констатировано снижение слуха – слабослышание с рождения. У других родственников патологии зрения и слуха выявить не удалось. В данном случае некоторая наследственная предрасположенность была реализована у пробанда природовой травмой, ранней рецидивирующей пневмонией, длительным применением ототоксических препаратов. Хотя в семье и не обнаружено отягощения по зрению, характер врожденной катаракты у обследуемого – занулярная катаракта – дает основание предположить и здесь наследственную обусловленность.

Переходим к описанию детей с глубокими нарушениями зрения, слуха и интеллекта (7 случаев).

Из пяти детей, имеющих олигофрению в степени имбецильности (в одном случае в сочетании с эписиндромом), у четверых врожденная двусторонняя катаракта (в связи со снижением интеллекта зрение определить не удалось, однако по реакции детей, по характеру их движений и поведения можно предположить наличие остаточного зрения), у одного ранняя слепота на оба глаза в связи с атрофией зрительных нервов. По состоянию слуха у всех детей констатирована врожденная глухота с незначительными остатками слуха. Родители здоровы, имеют среднее или высшее образование при достаточно высоком уровне социальной адаптации; 4 сибса в семьях обследованных здоровы. В родословных – единичные случаи негрубой аномалии рефракции; в двух семьях отчетливо выявлено доминантное, с неполной проявляемостью наследование диабета без поражения слуха и зрения. Между тем известно, что в семьях, отдельные члены которых страдают диабетом, могут наблюдаться как врожденные катаракты, так и врожденное снижение слуха (H. Sauer et al., 1973; M. Page et al., 1976; S. Hyams et al., 1977). Все пять обследованных перенесли выраженные экзогении, действовавшие либо в период родов, либо вскоре после рождения.

В соматическом состоянии у обследованных выявлялись костные дисплазии, встречающиеся как при олигофрении, так и при нарушении слуха. В неврологическом констатирована выраженная симптоматика в виде тетрапареза, общей мышечной гипотонии, атаксии, псевдобульбарных нарушений. Поведение характеризовалось грубейшими нарушениями: возбуждением, крайней дезорганизованностью, расторможенностью, ха-

отичностью, импульсивностью, отсутствием целенаправленности, склонностью к стереотипным движениям. Дети не владели элементарными навыками самообслуживания. Организовать их поведение, установить с ними контакт не удалось. Несмотря на наличие у всех остаточного зрения, они не обращали внимания на яркие, красочные игрушки и предметы. Можно предположить, что основными этиологическими факторами, лежащими в основе грубого поражения ЦНС, возможно, и поражения слуха и зрения, явились различные экзогении на ранних этапах онтогенеза.

У двух детей выявлена олигофрения в степени дебильности и нарушения зрения и слуха. У одного из них имелась отягощенность по зрению: слепые от рождения родители и слабовидящий старший брат. В анамнезе выявить выраженных экзогений не удалось. У обследованного мальчика сниженное зрение, корригируемое на правом глазу до 0,01, на левом до 0,02; врожденная глухота. По структуре интеллектуального дефекта он приближается к неосложненной форме олигофрении. В физическом и неврологическом состоянии грубых отклонений не обнаружено. Все это позволяет отнести данный случай к вероятно наследственно обусловленным, хотя причин столь своеобразного и сложного дефекта выявить не удалось.

Во втором наблюдении отмечены врожденная глухота, врожденная катаракта с не поддающимся коррекции зрением 0,01. Структура интеллектуального дефекта приближается к осложненным формам олигофрении. Вероятной причиной патологии была ГБН, проявившаяся у глубоко недоношенного ребенка из наследственно отягощенной по зрению семьи. Ранняя рецидивирующая пневмония, при лечении которой длительно применялись большие дозы антибиотиков, привела, возможно, к более глубокому снижению слуха. При соматическом обследовании обнаружен двусторонний вывих тазобедренных суставов и специфические негрубые дисплазии; при неврологическом – негрубая, резидуальная правосторонняя симптоматика.

При психолого-педагогическом обследовании эти оба ребенка значительно отличались как от детей-имбецилов, так и от детей с СЗПР. Они были в достаточной мере организованы, принимали элементарные задания. В тех случаях, когда задания были им доступны, охотно и с интересом выполняли их, обнаруживая в процессе деятельности инертность и плохую переключаемость. При усложнении заданий возникали трудности, преодолеть которые самостоятельно дети не могли. Оказываемую помощь использовали плохо. Научение требовало длительных повторений, дополнительной организации деятельности. Однако, казалось бы,

хорошо заученные детьми приемы не переносились даже на близкие по характеру задания. В процессе обследования выявилось, что дети не использовали имеющиеся у них остаточный слух и зрение.

Дети с первично сохранным интеллектом и СЗПР, обусловленной ранним поражением зрения и слуха, при обследовании были настороженны, напряжены, несколько напуганы. Понимая инструкцию, немедленно охотно приступали к выполнению задания, хорошо использовали оказываемую помощь. Дети целенаправленно пользовались порой незначительными остатками зрения, а также осязанием для распознавания предметов, их анализа, тщательно ощупывали их руками и в некоторых случаях облизывали. Задания на различение формы, величины, расположения предметов в пространстве, на классификацию по форме, даже с введением различных вариантов, были им доступны. Они могли классифицировать не только объемные, но и плоские формы. Справлялись с сериацией по величине, с конструированием по образцу и по памяти, при воспроизведении ритма по форме и цвету (при наличии остаточного зрения). Выполнение перечисленных заданий требует элементарной ориентировки в пространстве, умения сравнивать объекты, анализировать образец, выделять главные признаки. В процессе обследования у детей выявилась способность к целенаправленной деятельности, относительно высокая работоспособность, отсутствие пресыщения или утомления. Дети использовали помощь, осуществляли перенос усвоенного правильного приема в новую ситуацию, исправляли ошибки по указанию экспериментатора, проявляли интерес не только к новым предметам, но и к правильному выполнению задания. Поведение их было адекватным ситуации, обнаруживало достаточно хорошую обучаемость.

Все изложенное позволяет предположить наличие у обследованных первично сохранного интеллекта. Доказательством этому явились данные, полученные в процессе обследования: продуктивность выполнения всех предложенных заданий, характер поведения ребенка, уровень развития эмоционально-волевой сферы, а также анамнестические сведения, характеризующие особенности развития, наличие стремления у обследуемого к активному познанию окружающего, которое отражалось в самостоятельных попытках к общению, в навыке подражания, сравнительно раннем овладении элементами самообслуживания.

Интересен тот факт, что только дети с первично сохранным интеллектом и СЗПР удерживались в специальных детских учреждениях для глухих детей, куда они были определены в связи с ранним снижением слуха.

Таким образом, первая попытка клинического и психолого-педагогического изучения 25 слепоглухонемых детей выявила чрезвычайную полиморфность по этиопатогенезу и структуре дефекта. Была обнаружена первичная сохранность интеллекта при вероятно наследуемых формах и грубая интеллектуальная недостаточность при вероятно экзогенно обусловленных. Важно, что в процессе комплексного клинического и психолого-педагогического обследования детей с ранними поражениями слуха и зрения удалось выявить основные дифференциально-диагностические критерии, изложенные выше. У детей со сложной структурой дефекта необходимо не только диагностировать степень снижения зрения и слуха, но и выяснить вопрос о состоянии интеллекта, что имеет решающее значение при выборе типа специального учреждения для обучения и воспитания таких детей.

Литература

Бертынь Г.П. Клинико-генеалогическое изучение близнецов, страдающих нарушением слуха // Дефектология. 1977. № 4.

Гагаева Л.Ф. Особенности дерматоглифики кисти у больных с врожденной глухонемотой // Цитология и генетика. 1977. № 2.

Даниэлов М.Б. Кровнородственный анализ олигофрений // Генетика. 1976. № 4.

Мареева Р.А. Представления слепоглухонемых об основных геометрических формах. Специальная школа, 1968.

Маринчева Г.С. Генетика олигофрений // Лекции по медицинской генетике. М.: Медицина, 1974.

Мещеряков А.И. Слепоглухонемые дети. М.: Педагогика, 1974.

Печурова Т.С., Матвеева Л.И., Соловьева Л.С. и др. Синдром Альпорта // Клиническая медицина. 1977. № 11.

Розанова Т.В. Развитие памяти и мышления глухих детей. М.: Педагогика, 1978.

Фичева М., Байкикев Н. Случай синдрома Ушера // Оториноларингология (София). 1977. № 2.

Abe K. et al. X-linked ichtiosis, bilateral criptorchism, hypogenitalism and retardation in two siblings // Clinical Genetics. 1976. 3.

Awan K. Presumend glial retinal hamarromas in Usher's syndrome // Canadian Journal of Ophthalmology. 1976. 3.

Barbelli A. Su di un caso sindrome di Usher con vitiligo: rarissima associazione // Annali di Ophtalmologia e Clinica Okulistica. 1976. 6-7.

Courveur J., Desmonts G., Girre J. Congenital toxoplasmosis in twins. A series of 14 pairs of twins, Absense of infection in one twin in two pairs // Journal de Pediatria. 1976. 2.

Cremens C., Philipsen V., Mali J. Deafness, ichtyosiform erythroderma, corneal inverment, phatophobia and dental dysplasia // Journal of Laryngology of Otology. 1977. 7.

Cronye R. Lentigynosis, deafness and cardiac abnormalitiea // South African Medical Journal. 1973. 1.

Hyams S., Adar H., Friedman E. Optic atrophy, diabetes mellitus, hypothalmic dysfunction and a small sella turcica // Journal of Pediatac Ophthalmology. 1977. 2.

Page M., Asmal A., Edwards C. Resessive inheritance of diabetes the syndrome of diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy and deafness // Quarterly journal of Medicine. 1976. 179.

Rapin J., Ruben R. Patterns of anomalies in children with malformed ears // Journal «Laryngoscople». 1976. 10.

Schönenberg H., Marenberg H. Alport-syndrome // Monatschrift für Kinderheilkunde. 1977. 4.

Zawodnik S., Bonnard G., Gautier E. MacDonald H. Antibody-dependent cell-mediated destruction of human erythrocytes sensitized in ABO and rhesus fetal-maternal incompatibilities // Pediatric Research. 1976. 10.

Певзнер М.С.

Бертынь Г.П.

Мареева Р.А.

КЛИНИКО-ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЕ ИЗУЧЕНИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ С ГЛУБОКИМИ НАРУШЕНИЯМИ ЗРЕНИЯ И СЛУХА (II сообщение) [29]

Настоящее сообщение основывается на результатах, полученных при безотборном обследовании 140 слепоглухих детей дошкольного и школьного возраста, состоящих на учете в секторе воспитания и обучения слепоглухих Института дефектологии АПН СССР.

Для достижения подлинной комплексности обследования детей мы изучали семейный фон, анамнез с выявлением своеобразия развития ребенка, специфику физического и неврологического состояния. Применяя различные психолого-педагогические методики, устанавливали уровень интеллектуальных возможностей и степень обучаемости. Тщательное наблюдение за ребенком в процессе выполнения им отдельных заданий, игровой деятельности, общения с окружающими, а также в ситуациях, когда он был предоставлен самому себе, помогало выявить особенности его эмоционально-волевой сферы, работоспособности, личностных реакций.

Мы определяли, какими представлениями о форме и величине предметов владеет ребенок, каковы его пространственные представления,

---

[29] Печатается по изданию: Дефектология. 1980. № 4. С. 9-15.

память, уровень мышления и средств общения. С этой целью предлагали различные задания на определение формы и величины предмета, элементарное конструирование (по образцу и по памяти), составление фигуры из плоских элементов, палочек и соотнесение объемной формы с формой прорези в коробке. При классификации геометрических фигур введены были вариации по величине (по материалам) предлагаемых объектов. Задания выполнялись с опорой на осязание. При остаточном зрении предлагались задания на цветоразличение. Для выявления имеющихся у ребенка средств общения просили его называть предметы и отдельные их признаки (форма, величина, цвет), составить фразу по демонстрируемому действию или по картинке, ответить на вопросы по содержанию картинки, определяли уровень счетных операций.

При этом широко использовались педагогические данные по динамическому наблюдению за детьми в процессе их обучения и воспитания.

При обследовании 140 слепоглухих у 47 из них была выявлена умственная недостаточность. В табл. 1 показано распределение по полу и уровню интеллектуального развития обследованных слепоглухих. Как видно из этой таблицы, соотношение по полу среди всех обследованных составляет 76:64, то есть на 100 мальчиков приходится 85 девочек, что соответствует соотношению полов в популяции глухих (С.С. Преображенский, 1901; Г.В. Соболева, 1931; и др.). Среди 93 обследованных с первично сохранным интеллектом это соотношение выражается как 46:47, то есть 100:102, что соответствует соотношению полов в общей популяции (А.А. Кострова, 1975). У 47 обследованных детей с умственной недостаточностью выявлено соотношение полов, равное 30:17, то есть 100:57. Хотя в популяции олигофренов достоверно чаще встречаются лица мужского пола, однако почти двукратное преобладание пораженных мальчиков ни в одной группе аномальных детей еще не было отмечено.

Таблица 1

Распределение обследованных слепоглухих по полу и уровню интеллектуального развития

Контингент	Общее число обследованных	Интеллект первично сохранен	Умственная недостаточность
Мальчики	76	46	30
Девочки	64	47	17
Всего	140	93	47

Полиморфизм является отличительной особенностью любого вида аномального развития. Даже в случаях, казалось бы, единого заболевания – при олигофрении – длительное комплексное клиническое и психолого-педагогическое изучение выявило значительное разнообразие в отношении степени выраженности и качественного своеобразия структуры дефекта, личностных особенностей. Поэтому при столь сложном дефекте, как сочетание у одного ребенка умственной отсталости с поражением двух сенсорных систем, правомерно было предположить значительный полиморфизм.

У 47 слепоглухих с интеллектуальной недостаточностью были выявлены следующие диагнозы:

I. По состоянию интеллекта:	
Олигофрения	– 43 чел.;
Деменция	– 4 чел.;
II. По состоянию слуха	
Тугоухость	– 4 чел.;
Глухота	– 40 чел.;
III. По состоянию зрения:	
1. Врожденная катаракта	– 36 чел.;
а) оперированная (без осложнений)	– 27 чел.;
б) оперативное вмешательство было нецелесообразным	– 3 чел.;
при этом с подвывихом хрусталика	– 1 чел.;
в) осложнения после удаления катаракты	– 5 чел.;
Вторичная катаракта	– 2 чел.;
Полное заращение зрачка	– 2 чел.;
Энуклеация правого глаза по поводу вторичной глаукомы	– 1 чел.;
2. Миопия высокой степени, альтернирующее косоглазие, нистагм	– 3 чел.;
3. Атрофия зрительных нервов, амавроз	– 3 чел.;
4. Атрофия зрительных нервов, хореоретинит	– 1 чел.;
5. Послеоперационный анофтальм справа, прогрессирующая атрофия левого глазного яблока, тотальное бельмо левой роговицы	– 1 чел.;
6. Ретролентальная фиброплазия, атрофия зрительных нервов	– 1 чел.;

7. Ретинобластома справа, глаукома слева, слепота	– 1 чел.;
8. Гиперметропический астигматизм, нистагм, врожденная ахроматия	– 1 чел..

Перейдем к анализу выявленного полиморфизма по интеллекту, состоянию слуха и зрения.

В 4 случаях умственная недостаточность по типу деменции была обусловлена текущими заболеваниями: прогрессирующей гидроцефалией при врожденном токсоплазмозе с хроническим типом течения (1 человек), лейкоэнцефалитом (1), слабоумием при шизофрении (1) и эпилепсии (1).

Учитывая, что в обследуемой выборке олигофрения отмечена в 91,5% (43 из 47 детей), считаем необходимым более подробно остановиться на этом вопросе.

По степени выраженности дефекта олигофрения распределялась следующим образом: дебильность – у 24 человек, имбецильность – у 17, идиотия – у 2.

Исходя из классификации олигофрении, разрабатываемой М.С. Певзнер, нами выявлены у 24 слепоглухих олигофренов в степени дебильности следующие формы:

I. Неосложненная форма олигофрении	– 8 чел.;
II. Олигофрения с нейродинамическими нарушениями	– 11 чел.;
а) с преобладанием возбуждения	– 7 чел.;
б) с преобладанием торможения	– 4 чел.;
III. Олигофрения с локальными (двигательными) нарушениями	– 1 чел.;
IV. Олигофрения с психопатоподобным синдромом	– 3 чел.;
V. Олигофрения с лобной недостаточностью	– 1 чел.;

При соматическом обследовании у 4 детей из 43 слепоглухих олигофренов не наблюдалось грубой патологии. У остальных отмечались: двустороннее незаращение жаберных щелей (1), синдром Альпорта (1), ихтиоз (1), микроцефалия (3), остаточная компенсированная гидроцефалия (8), преждевременное половое созревание (3), врожденный порок сердца (2), систолический шум сердца (10), двусторонний вывих тазобедрен-

ных суставов (2), «конская» стопа (5), повышенная подвижность суставов (21), пупочная грыжа (8), расширение паховых колец (12), «поперечная» складка на ладони (28), своеобразие козелка (8), арахнодактилия (2), клинодактилия (1).

В неврологическом состоянии у 12 детей отмечена резидуальная рассеянная симптоматика, у 17 – преимущественно правосторонняя, у 3 – левосторонняя; остаточные явления негрубого тетрапареза с выраженными псевдобульбарными нарушениями – у 9 человек.

Наблюдаемые нами дети были обследованы отоларингологами, диагноз у всех звучал однотипно – «кохлеарный неврит». Уже само подведение столь разнообразных по клиническим проявлениям больных под единый диагноз убеждает, что локализация поражения при врожденном или рано проявившемся снижении слуха до настоящего времени остается еще нерешенной проблемой.

В противоположность этому офтальмологические диагнозы были крайне разнообразными как по характеру поражения, так и по локализации и по типу течения. В связи с большими достижениями медицины и почти полным исчезновением в Советском Союзе таких заболеваний, как трахома, оспа, бленоррея, скрофуллез и др., общее число тотально слепых детей снижается, намечается рост количества детей с более высоким остаточным зрением. Вместе с тем развитие офтальмологии и особенно специализация детской офтальмологической службы повысили выявляемость наследственных, врожденных и рано приобретенных форм нарушения зрения.

Поскольку среди 47 обследованных врожденная катаракта отмечена у 36 детей (76,6%), вопрос о причинности этого сложного дефекта заслуживает особого внимания, поэтому считаем целесообразным привести литературные данные.

Роль наследственных факторов в этиопатогенезе врожденных катаракт, безусловно, очень велика. Наследование врожденных катаракт доказано наблюдениями над монозиготными близнецовыми парами с одинаковыми формами патологии (A. Oberman et al, 1972; и др.). Однако существуют расхождения при определении частоты встречаемости наследственной катаракты. Если S. Merin, G. Crewford (1971) указывали, что наследственные формы составляют 8,3% врожденных катаракт, то А.И. Каплан (1968) – 48,9%, Э.М. Рабинович, В.П. Бурятинская (1973) при обследовании школы для слепых и слабовидящих города Бельцы за 18 лет выявили, что врожденные катаракты встречаются в 29,6%, при этом в 21,3% патология носила наследственный характер.

В большинстве случаев врожденные катаракты наследуются доминантно, реже наблюдается и рецессивное наследование. Наиболее частая форма – зонулярная – наследуется по аутосомно-доминантному типу с неодинаковой экспрессивностью и пенетрантностью. Реже встречается тотальная врожденная катаракта, которая может передаваться по рецессивному и по доминантному типу.

Имеются также наблюдения, подтверждающие более частое возникновение врожденной катаракты при кровнородственном браке (КРБ), что нужно оценить как проявление рецессивного наследования от гетерозиготных по этому гену родителей. О рецессивном наследовании катаракт, сцепленных с полом, сообщили M. Fraccaro et al. (1967). E. Beutler et al (1973) считают причиной катаракт недостаточность галактокиназы.

Некоторые авторы отмечают, что наследуется не только катаракта вообще, но и ее тип. Однако более детальное обследование доказало, что при наследственной передаче катаракт в пределах одной и той же семьи имеют место различные их формы. А.В. Хватова с соавт. (1968) обнаружила в одних и тех же семьях катаракты зонулярные, тотальные, ядерные, пленчатые и др. K. Andrassy (1921), T. Redl (1949) отмечают наличие врожденных и приобретенных катаракт в одних и тех же семьях. В случае, описанном C. Anderson, из 41 члена одной семьи 11 были поражены катарактами: в первом поколении наблюдалась старческая катаракта, во втором – юношеская, в последующих – врожденные катаракты.

Перейдем к изложению основных закономерностей развития слепоглухих.

Таблица 2

Средний вес при рождении у доношенных и недоношенных слепоглухих детей с нормальным и сниженным интеллектом

Состояние интеллекта	Доношенные		Недоношенные		
	Число наблюдений	Средний вес, г	Число наблюдений	Средний срок, мес.	Средний вес, г
Интеллект первично сохранен (93 человека)	50	3300,0	43	6,74	1560,0
Умственная недостаточность (47 человек)	24	2750,0	23	6,8	1460,0

В табл. 2 представлен средний вес при рождении у доношенных и недоношенных слепоглухих детей с первично сохранным и сниженным интеллектом. У 93 детей с первично сохранным интеллектом и у 47 с умственной недостаточностью почти в 50% наблюдений беременность была недоношенной. При этом у недоношенных детей и в первом, и во втором случае средний вес при рождении – 1500,0 г (разница между этими группами статистически недостоверна). Это позволяет высказать предположение, что недоношенность или малый вес при рождении нельзя считать причиной умственной недостаточности у обследованных слепоглухонемых.

До настоящего времени не определено, в каком процентном соотношении распределяются врожденные, наследственные и приобретенные формы, какие экзогении могут вызвать нарушение слуха. Установление истинной природы заболевания, разграничение гено- и фенокопий даже при использовании мощного арсенала средств современной лабораторной службы нередко представляют значительные трудности.

Таблица 3

Конкордантность близнецовых пар в обследуемой выборке 140 слепоглухих детей

Зиготность пары	Число пар	Конкордантные	Дискордантные
МЗ	–	–	–
ДЗ	7	2	5
Не установлена (партнер погиб в родах)	7	–	–

При уточнении соотносительного влияния наследственных и экзогенных факторов в развитии какой-либо патологии исследователи обычно пользуются близнецовым методом. Число выявленных близнецовых пар, их зиготность и конкордантность по заболеванию представлены в табл. 3. Как видно из этой таблицы, среди 140 обследуемых детей 16 родились от 14 близнецовых родов (две пары были конкордантными). Кроме того, в 9 семьях у одиночно рожденных пробандов отмечены многократные рождения МЗ и ДЗ в нескольких поколениях. Повышение числа многоплодных родов в этой выборке, во много раз превышающее встречаемость многоплодия в популяции глухих (Г.П. Бертынь, 1977), олигофренов (И.Я. Гурвич, 1972; Г.П. Бертынь, 1975), заслуживает определенного вни-

мания. Фактор многоплодия является наследуемым признаком (Е.Т. Лильин, 1979; и др.).

Вопрос о том, имеем ли мы тесную связь, сцепление на генном уровне фактора многоплодия и фактора слепоглухонемоты, с нашей точки зрения, в настоящее время не может быть однозначно решен. Вероятно, у партнеров близнецовых пар в силу всех осложнений внутриутробного и природового периодов, присущих вообще многоплодию (И.И. Канаев, 1959; Г.П. Бертынь, 1975; и др.), слепоглухонемота проявляется более отчетливо и чаще, чем у одиночно рожденных детей. Монозиготные пары выявлены не были. Среди 7 дизиготных пар – 6 пар разнополых и одна пара мальчиков с разной окраской волос; конкордантными были 2 пары, 5 пар – дискордантными. Можно высказать предположение, что либо в силу грубости дефекта при слепоглухонемоте обычно конкордантные пары МЗ гибнут на ранних этапах беременности, либо монозиготы были среди 7 пар, зиготность которых не установлена, так как второй партнер погиб вскоре после рождения. Из-за отсутствия монозигот не представляется возможным применить классическую формулу Хольцингера для определения «силы» наследственных и экзогенных факторов при слепоглухонемоте.

Был проведен анализ клинических, анамнестических, генеалогических данных с целью выявления вероятной этиологии сложного дефекта. Если около 65% слепоглухих детей с первично нормальным интеллектом перенесли различные экзогенные вредности (патологии родового периода, ранние постнатальные заболевания, из-за которых дети получили массивные дозы ототоксических препаратов), то этот показатель значительно выше – 85% – в группе слепоглухих олигофренов. При этом не было установлено никаких специфических и характерных только для слепоглухих экзогений. Характер, тяжесть и время заболевания у слепоглухих детей были такими же, какие мы отмечали при обследовании олигофренов или глухих. Характер и выраженность наследственного отягощения по поражению слуха и зрения были значительно выше в группе слепоглухих с первично нормальным интеллектом в сравнении с умственно отсталыми слепоглухими детьми – 43 и 23% соответственно. Из 47 обследованных слепоглухих детей с умственной недостаточностью только одного ребенка можно было с большей уверенностью отнести к группе детей с вероятно наследственной причиной заболевания, в этой семье мать пробанда и бабушка по линии матери имели олигофрению. Приводим это наблюдение.

Мальчик Ю. (8 лет), глухой с рождения, имеет двустороннюю веретенообразную катаракту и олигофрению в степени дебильности (1-я неосложненная форма). Отец и мать ребенка являются троюродными братом и сестрой. Отец, слабослышащий с рождения, имеет от первого, межнационального брака двух здоровых детей. Мать пробанда при обследовании обнаружила выраженное снижение интеллекта по типу олигофрении, неграмотна, обучаться в школе не смогла.

КРБ родителей, семейное отягощение по олигофрении и снижение слуха, наличие у пробанда сложного дефекта со специфическими изменениями соматического и неврологического статуса, характерных для наследственных форм глухоты, говорили о наследственной обусловленности дефекта. Это положение подкреплялось отсутствием в постнатальном периоде ребенка каких-либо значительных экзогений. Если олигофрения и нарушение слуха наследуются доминантно, то, несмотря на отсутствие в родословной отягощения по зрению, именно КРБ, возможно, явился причиной у пробанда врожденной катаракты и сложного дефекта в целом.

В обследуемой популяции умственно отсталых слепоглухих были выявлены синдромы, описанные в литературе: синдром Альпорта (1 ребенок), синдром незаращения I жаберной дуги (1 ребенок). В родословных этих детей отмечались неоднократные случаи нарушения слуха у родственников, а также снижение зрения, обусловленные катарактами. В первом наблюдении девочка перенесла гемолитическую болезнь новорожденных (ГБН), во втором – мальчик родился весом 700,0 г от 6-месячной беременности, с первых дней жизни тяжело болел рецидивирующей пневмонией.

Умственная недостаточность по типу олигофрении не характерна для этих наследуемых синдромов. В то же время по литературным данным известно, что дети с синдромом Альпорта не имели ГБН, а с синдромом дефекта развития жаберных дуг обычно рождались доношенными. Поэтому можно предположить сочетание наследственного отягощения с экзогениями в двух проведенных наблюдениях.

Как было указано выше, мы не выявили специфических для слепоглухоты экзогенных вредностей.

Время поражения, по мнению многих авторов, при различных видах аномального развития имеет решающее значение в формировании особенностей клинических проявлений и динамики всего хода аномального развития. Главное значение имеет время воздействия экзогений, наиболее ранимым является первый триместр беременности (N. Gregg, 1941;

М.Ф. Якутина с соавт., 1978; и др.). При этом большое значение придается таким заболеваниям матери, как краснуха, грипп, лихорадочные заболевания неясной этиологии. F. Fraser, J. Nora (1978) считают краснуху причиной врожденной глухоты у 56% и врожденной катаракты у 40% пациентов.

Из 47 обследованных детей 45 перенесли в раннем постнатальном периоде различные тяжелые заболевания с применением массивных доз антибиотиков. По литературным данным (Б.С. Преображенский, В.Н. Цуканова, 1970; И.З. Гиршгорн, 1971; R. Johnsonbaugh et al., 1974; J. Mehes, 1977; и др.) известно, что ототоксические антибиотики могут быть причиной снижения слуха и развития врожденных и ранних катаракт.

О снижении слуха у детей, перенесших ГБН, связанную с несовместимостью с кровью матери по резус-фактору, писали многие авторы (В.А. Таболин с соавт., 1962; и др.). Из 47 олигофренов 5 детей (10,6%) перенесли ГБН. Г.Д. Смирнова (1978) при обследовании 14 тысяч родов за 1971-1975 гг. выявила частоту ГБН от 1,2% до 3,1%. Таким образом, в популяции слепоглухих олигофренов ГБН встречается чаще, чем в общей популяции (Б.В. Лавряшин, Е.И. Пластунова, 1976; и др.).

При рецессивном наследовании у внешне здоровых родителей гетерозиготных носителей патологического гена дефект у пробанда проявляется только в гомозиготном состоянии. Доказательством этому является рождение больного ребенка при КРБ, когда вероятность встречи родителей с одинаковым набором патологических генов повышается. Частота КРБ в популяции глухих и слабослышащих (С.С. Преображенский, 1901; А.Г. Московкина, 1979; и др.), слепых и слабовидящих (М. Арчюлене, 1973) повышена. На нашем материале частота КРБ среди 47 слепоглухих с интеллектуальной недостаточностью – 4,3% (2 семьи), в то же время в 8 семьях, то есть в 18%, отмечен межнациональный брак.

Эти данные дают основание предположить полигенный тип наследования сложной структуры дефекта. Наследственное предрасположение реализовалось в результате воздействия экзогенных факторов на ранних этапах развития плода и новорожденного.

Таким образом, всестороннее комплексное исследование выборки из 47 умственно отсталых детей выявило полиморфизм в клинических проявлениях. Полиморфизм при этом сложном дефекте идет в трех направлениях, каждое из которых, по существу, является первичным дефектом: интеллектуальная недостаточность, глубокие нарушения зрения и слуха. Наиболее отчетливо этот полиморфизм касался характера интеллектуальной недостаточности. Так, например, при олигофрении он проявился

как по степени выраженности дефекта (идиотия, имбецильность, дебильность), так и по качественному своеобразию самого дефекта.

Один из важнейших вопросов – это причина возникновения одновременного глубокого поражения зрения и слуха. Наш материал подтверждает точку зрения, что нарушения слуха, зрения и интеллекта происходят на ранних этапах развития плода. Какие причины могут лежать в основе одновременного поражения таких, казалось бы, отдаленных друг от друга систем, как ухо, глаз и интеллект? Известен синдром, впервые описанный Греггом в 1941 г. как внутриутробное поражение новорожденных вследствие заболевания матери краснухой в первом триместре беременности. У ребенка отмечается врожденная катаракта с атрофией зрительного нерва, микрофтальмией и нистагмом, глухота вследствие нарушения развития внутреннего уха, врожденный порок сердца преимущественно в виде дефектов перегородок, в ряде случаев – снижение интеллекта (R. Cronje, 1973; B. Ansari et al., 1977; и др.). Токсоплазмозу как вероятной причине различных заболеваний глаз, снижения слуха и интеллекта посвящены работы многих авторов (P. Lou et al., 1978; G. Stern, P. Romano, 1978; и др.). Это дает нам основание считать, что возможно одновременное поражение двух сенсорных систем и интеллекта вследствие четко доказанной экзогении.

Наш материал показал, что иногда клинические проявления поражения зрения, слуха и интеллекта связаны с наследуемыми синдромами, например синдромом Альпорта и др.

Можно допустить, что одновременное поражение сенсорных систем и интеллектуального дефекта обусловлено временем поражения. И глаз, особенно хрусталик, и внутреннее ухо являются эктодермальными производными, формируются они именно в первом триместре беременности. В этот же период эмбрионального развития происходит дифференциация нервной системы.

В результате проведенного исследования было выявлено, что каждый из этих первичных дефектов (нарушения зрения, слуха, интеллекта) формируется по своим закономерностям. В то же время, бесспорно, в процессе общего развития ребенка возникают определенные взаимосвязи между нарушенными системами. Так, например, недоразвитие речи, характерное для глухого, углубляет первичный интеллектуальный дефект; снижение зрения ухудшает развитие двигательной системы. Поэтому у слепоглухого олигофрена с ранними глубокими сенсорными поражениями степень интеллектуального дефекта углубляется.

Проведенное динамическое исследование обучающихся в Головеньковском детском доме (директор Н.А. Дербышева) слепоглухих умственно отсталых детей показало значение раннего диагностирования при подобном сложном дефекте для своевременного начала воспитания и обучения. Адекватное обучение и воспитание этих детей в специальных условиях выявило определенную положительную динамику в их развитии.

Литература

Бертынь Г.П. Близнецовый метод при изучении олигофрении у детей. М.: Педагогика, 1975.

Бертынь Г.П. Клинико-генеалогическое изучение близнецов, страдающих нарушением слуха // Дефектология. 1977. № 4.

Каплан А.И. Детская слепота. Цветовое остаточное зрение. М.: Педагогика, 1979.

Мареева Р.А. Воспитание и обучение слепоглухонемых детей в семье. М.: Изд-во ВОС, 1979.

Певзнер М.С., Бертынь Г.П., Мареева Р.А. Комплексное изучение детей со сложными сенсорными дефектами // Дефектология. 1979. № 4.

Преображенский С.С. О глухонемоте и глухоте. М., 1901.

Рабинович Э.М., Бурятинская В.П. К вопросу о роли врожденных и наследственных заболеваний среди причин слепоты в детском возрасте // Материалы 4-го съезда офтальмологов. М., 1973, 2, 443-445.

Соболева Г.В. Генетика глухонемоты // Журнал экспериментальной биологии. 1931, 7, 5-6, 480-496.

Учащиеся вспомогательной школы: сборник / под ред. М.С. Певзнер, К.С. Лебединской. М.: Педагогика, 1979.

Hida M. Aspectos imunogeneticos na pas-guisa da etiologia da catarata senil // Revista Brasillira de Oftalmologia. 1978. 37, 2, 29-41.

Huntzinger R., Weitkamp L., Roca P., Linkage relations of a locus for congenital total nuclear cataract // J. Med. Genet. 1978. 15, 2, 113-115.

Fraser F., Nora J. Genetics of man. Philadelphia, 1978.

Lou P., Kazdan J., Basu P. Ocular toxoplasmosis in three consucutive siblings // Archives of Ophthalogy. 1978. 96, 4, 613-614.

Yamamoto M., Ito T., Watanabe G. Determination of prenatal sex ratio in man // J. Human Genet. 1977. 36, 3, 265-269.

Певзнер М.С.

Молчановская И.В.

Давыдов В.А.

КЛИНИКО-ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ УЧАЩИХСЯ С ГЛУБОКИМ НАРУШЕНИЕМ ЗРЕНИЯ[30]

В СССР благодаря расширенной системе лечебно-профилактических мероприятий и развитию детской офтальмологии исчезли острые инфекционные заболевания глаз у детей. Это способствовало более четкому выявлению детей с врожденными формами слепоты и слабовидения, а также имеющих наряду со слепотой и слабовидением различные нарушения центральной нервной системы, в том числе и олигофрению (М.И. Земцова, М.С. Певзнер, 1967; А.И. Каплан, 1979; А.С. Чистович, 1965; и др.).

В настоящее время во многих школах для слепых детей имеются от двух до пяти классов для умственно отсталых слепых. Существуют две специальные школы для таких детей (в г. Боровичи Новгородской области и в г. Ялуторовске Тюменской области) и детский дом системы Министерства социального обеспечения РСФСР (п. Головеньки Тульской области).

В отечественной и зарубежной литературе описаны случаи сочетания различных дефектов зрения с наследственно обусловленными нарушениями центральной нервной системы при наличии слабоумия.

---

[30] Печатается по изданию: Дефектология. 1983. № 6. С. 34-38.

Изучение причин возникновения слепоты позволило выделить наследственные формы, приобретенные (поражения органа зрения в результате воздействия экзогенного фактора на мозг и его оболочки) и смешанные (А.И. Каплан, 1979; И.Д. Лукашева, 1980; и др.).

Комплексное обследование учащихся Московской школы для слепых, проведенное в 1980 г., выявило 36 детей (17,3%) из 208, у которых олигофрения сочеталась с глубоким нарушением зрения. При их изучении использовался комплексный метод; собирался анамнез, позволяющий выявить своеобразие развития ребенка, устанавливались особенности его физического и неврологического состояний, изучался семейный фон. Различные психологические методы позволили определить уровень интеллектуального развития каждого ученика, зону его ближайшего развития.

В процессе исследования проводились тщательные наблюдения за поведением и деятельностью школьников. Учитывалось, насколько они способны вступить в контакт с экспериментатором, принять инструкцию к действию, планировать и контролировать свою деятельность, находить и исправлять ошибки.

Для установления уровня развития познавательной деятельности и мышления был использован ряд заданий: исключение четвертого «лишнего» предмета с последующим обоснованием принципа своего решения; классификация предметов; понимание смысла метафор, пословиц, рассказов, установление последовательности событий; объяснение содержания сюжетных картинок. При исследовании мышления изучалась способность ребенка понять предложенную ему задачу, выработать стратегию ее решения. Применялись также пробы, оценивающие состояние функций памяти.

В процессе обследования детей со сложным дефектом учитывалось, насколько испытуемые могут использовать оказанную им помощь. При этом экспериментатор привлекал следующие виды помощи: повторение инструкции, наводящие вопросы, критические замечания, выполнение задания совместно с учеником.

Наряду с результатами психологического исследования учитывались офтальмологические данные, педагогические характеристики, беседы с ведущим педагогом или воспитателем. Выяснялось также, как ученики владеют навыками чтения и письма.

Полученные материалы обсуждались с учетом качественного своеобразия структуры дефекта. Все это позволяло сформулировать диагноз, а также выявить особенности овладения слепыми учащимися-олигофренами первоначальной грамотой.

Всестороннее обследование прошли 20 человек: 10 мальчиков и 10 девочек. По возрасту дети распределились следующим образом: от 7 до 11 лет – 5; от 12 до 16 лет – 15.

Олигофрения по формам среди школьников распределилась следующим образом: неосложненная – 10; олигофрения с локальным нарушением – 1; олигофрения с преобладанием возбуждения – 2; олигофрения с психопатоподобным синдромом – 3; олигофрения с лобной недостаточностью – 3; олигофрения, осложненная эписиндромом, – 1.

При изучении этиологии по анамнезам выявилось, что у матерей шести учеников наблюдалось тяжелое течение беременности с токсикозом, головными болями и угрозой выкидыша, у трех детей при рождении была асфиксия. Шесть школьников родились недоношенными.

У одного учащегося был обнаружен в анамнезе резус-конфликт, а у другого – подтвержденный токсоплазмоз, который мог вызвать изменения всей нервной системы. В данном случае неврологический статус характеризовался грубыми очаговыми изменениями. Выявилось нарушение развития речи, проявившееся и в дизартрии. Этот школьник к тому же родился недоношенным, и в постнатальном периоде у него отмечалось грубое отставание в развитии. Все это дает основание рассматривать причину данного состояния как результат ранней и грубой экзогении.

Неврологические изменения были разнообразны и нередко у одного и того же ученика наблюдалось сочетание различных симптомов. Так, у двух детей отмечалась пирамидная симптоматика, мозжечковая – у пяти, стволовая – у шести, выраженный правосторонний гемисиндром – у шести, левосторонний – у одного.

Изменение мозжечкового тонуса в виде гипотонии и случаи пареза глазодвигательных мышц отмечены у трех учащихся. Гипертония обнаружилась у одного. Эндокринопатия в виде общего ожирения отмечалась у шести учеников, патологические рефлексы – у восьми, а головные боли – у троих. Неврологические данные в отдельных случаях дают основание предполагать экзогенную природу заболевания – относительно как зрения, так и интеллекта.

При соматическом обследовании у 15 школьников отмечались выраженные разнообразные костные дисплазии. В шести случаях имелись грубо выраженные диспластические признаки: укорочение пальцев на руках, деформация грудной клетки, асимметрия лица, дисплазия черепа, искривление позвоночника и т.п. У двоих учеников диспластические признаки носили явно наследственный характер: укорочение пальцев рук наблюдалось, помимо отца пробанда, у одного сибса, дяди, тети и других

родственников. У отдельных учащихся этой группы отмечалось амимичное маскообразное лицо, уплощенная переносица, гипертрихоз. В пяти случаях выявилась микроцефалия, в трех – снижение мышечного тонуса.

По уровню физического развития большинство детей соответствовало норме. Однако у троих учащихся была гипотрофия, а у двоих – дистрофия. Вынужденное положение головы и крупноразмашистый нистагм выявились у двоих больных. В единичных случаях наблюдались: врожденный порок сердца, астеническое телосложение, повышенный тургор, диабет, ночной энурез, головокружение.

Выраженность у слепых детей-олигофренов грубых костных диспластических признаков дает основание предполагать поражение плода на ранних этапах эмбриогенеза. Наряду с этим у детей обнаружились общие легкие распространенные дисплазии, характерные для олигофрении. При сложном дефекте усугублялось недоразвитие моторной функции.

Этиология заболевания органа зрения у детей с умственной недостаточностью является сложной и малоразработанной проблемой. Среди обследуемых имелось пять учеников с врожденной катарактой, которая сочеталась с микрофтальмом, ретинобластомой, хориоретинитом, атрофией зрительного нерва. У родителей этих детей, их сибсов и родственников в шести семьях также отмечалась врожденная катаракта. В этих же семьях не выявилось диагностированной олигофрении. Однако родители так же, как и их сибсы, имели низкий общеобразовательный уровень и окончили от двух до пяти классов, испытывая большие трудности в обучении. Некоторые родители работают на УПП ВОС. Это дает основание предположить наличие в этих случаях наследственно обусловленных форм олигофрении.

В работе А.И. Каплан (1979) также отмечалось, что у многих учащихся школ слепых наблюдалась врожденная катаракта, передававшаяся доминантно по наследству (48,9%). При этом у родителей и их детей выявлялся одинаковый характер помутнения хрусталика, что давало основание более отчетливо устанавливать наследственную природу этого заболевания.

В работе М.С. Певзнер, Г.П. Бертынь и Р.А. Мареевой (1980), посвященной клинико-психолого-педагогическому изучению умственно отсталых детей с глубокими нарушениями зрения и слуха, было выделено 47 больных, у 36 из них имелась врожденная катаракта. Роль наследственных факторов в патогенезе катаракты широко освещалась в литературе.

Распространенным заболеванием зрения у умственно отсталых слепых является атрофия зрительного нерва, которая выявилась у восьми

учащихся. У пяти детей она сочеталась с нистагмом, расходящимся косоглазием, сложной близорукостью. У двоих учеников в анамнезе был ранний менингоэнцефалит с тяжелым течением, который мог дать атрофию зрительного нерва в сочетании с интеллектуальной недостаточностью. У одного ребенка наблюдалось внутриутробное поражение ЦНС в результате токсоплазмоза, при котором атрофия зрительного нерва сочеталась с умственной отсталостью. У одного школьника атрофия зрительного нерва являлась следствием текущей гидроцефалии, у другого она была обусловлена опухолью головного мозга. Эти учащиеся имели выраженные изменения в нейропсихической сфере.

У четырех учеников имелось заболевание сетчатки. У шести был микрофтальм. Анофтальм после операции ретинобластомы отмечен у одного ученика, а миопия высокой степени – тоже у одного.

Офтальмологические диагнозы в выборке умственно отсталых школьников с глубоким нарушением зрения были разнообразными по характеру поражения, по локализации и по типу течения.

По состоянию зрения у пяти учащихся наблюдалась абсолютная слепота, у двоих – светоощущение. Двое детей имели остроту зрения 0,01; четверо – 0,02; трое – 0,03; трое – 0,05 и один – 1.

По состоянию слуха: с нормальным слухом было 19 учеников; со сниженным слухом – 1.

У умственно отсталых слепых наблюдались особенности и в эмоционально-волевой сфере. У 11 учащихся олигофрения была неосложненной формы, у них отмечались элементы критического отношения к себе. Однако почти для всех наблюдаемых учащихся была характерна вялость, пассивность, адинамичность и малоподвижность.

У троих детей, у которых олигофрения возникла, по-видимому, вследствие влияния на плод экзогенной вредности, в поведении, наряду с общей интеллектуальной неполноценностью, имел место и выраженный психопатоподобный синдром. У двоих нарушение зрительной афферентации при олигофрении сочеталось с резким снижением работоспособности.

Состояние речи обследованных умственно отсталых школьников с глубоким нарушением зрительной афферентации было различным. У 10 учащихся уровень развития речи соответствовал уровню зрячих олигофренов. Речь этих учащихся характеризовалась бедным словарным запасом, короткими фразами с элементами аграмматизма, неумением использовать имеющийся запас слов при пересказах, описаниях картинок и ответах на вопросы. У двоих школьников наблюдалось выраженное

недоразвитие фонематического слуха. У четверых на фоне общего недоразвития речи имелось косноязычие, дизартрия.

У слепых олигофренов обнаружились некоторые особенности, свойственные слепым детям с сохранным интеллектом. Они заключались в том, что умственно отсталые слепые были склонны к рассуждениям, резонерству, пафосу, употреблению штампов, заимствованных из речи взрослых, что не характерно для зрячих олигофренов.

По обучаемости группа слепых школьников с нарушенным интеллектом оказалась полиморфной, как это было отмечено выше в клинико-психолого-педагогической характеристике этих детей. Отчетливо выявились дети с осложненной формой олигофрении, при которой общая интеллектуальная недостаточность сочеталась с отклонениями в эмоционально-волевой сфере.

У некоторых детей наблюдались недоразвитие речи локального характера в виде косноязычия и более выраженные нарушения двигательного аппарата.

Для примера приведем некоторые случаи.

Лена Г. Диагноз: атрофия зрительного нерва, расходящееся косоглазие, нистагм обоих глаз, острота зрения лучшего глаза 0,04, не корригируется; олигофрения (с поражением лобных отделов головного мозга).

Ученица происходит из семьи, где у ряда родственников отмечалось как интеллектуальное недоразвитие, так и плохое зрение. Помимо наследственной отягощенности в анамнезе имелись, вероятно, и экзогенные вредности. У матери пробанда до рождения нашей обследуемой было два выкидыша. Лена родилась недоношенной в асфиксии с весом 2600 г. Плохое зрение у девочки обнаружилось с рождения, раннее развитие протекало по типу олигофрении. Двигательная и речевая системы формировались со значительной задержкой.

При сомато-неврологическом обследовании ученицы были отмечены наличие ряда диспластических признаков и грубая неврологическая симптоматика (мозжечковая, пирамидная, стволовая и локальные очаговые симптомы). Это подтвердило, что у нее осложненная форма олигофрении.

При психолого-педагогическом обследовании Лены (и по данным педагогической характеристики) у нее отчетливо выявилось недоразвитие всей познавательной деятельности, и особенно мышления. По поведению она не дисциплинирована, недостаточно понимает ситуацию, некритична к себе и окружающим.

У Лены отмечается значительное недоразвитие речи. Спонтанная речь характеризуется односложными фразами и отдельными словами. Рече-

вая моторика нарушена. Все имеющиеся речевые звуки нечеткие, смазанные. В результате логопедического обследования была обнаружена дизартрия и апраксия.

С шести лет Лена находилась в дошкольной группе школы для слепых. Она не умела играть с детьми (вспыльчива, эгоцентрична), выполнять задания по инструкции. При обучении в первом вспомогательном классе у ученицы уже отчетливо выявились затруднения в овладении Брайлем. Усвоение символов Брайля тактильно-двигательным способом требует большой сосредоточенности, терпения, внимания, а у Лены наблюдалось нарушение целенаправленной деятельности. Но благодаря большой индивидуальной педагогической и логопедической помощи, которая оказывалась Лене, она только к третьему году обучения научилась писать и читать по Брайлю.

В письменных работах этой ученицы отмечалось много ошибок на искажение состава слова (замены, пропуски и добавления букв, слогов, слов). Лена писала: дети — «дет», белки — «белкли», дупло — «дупдо» и т. д. Ошибки письма были связаны с недоразвитием фонематического восприятия, слаборазвитым звуко-буквенным анализом, а также недостаточным владением техникой письма по Брайлю.

При обследовании фонематического восприятия она отвечала, что в слове «Ирина» пять слогов и два звука (Ири-на). Вместо «коза» говорила «коса» и т.п. Она не смогла произвести и сравнение пар слов по звуковому составу: *рак-мак, жук-лук, сын-сон*.

Читает невнятно по слогам. Во время чтения рельефно-точечного шрифта она все время подглядывала, используя остаточное зрение. При чтении текста допускала много ошибок, а при пересказе забывала, выпустила основные моменты содержания. Судя по ответам на вопросы по прочитанному, Лена не поняла главный смысл рассказа. Наряду с большими трудностями овладения системой письма и чтения по Брайлю у Лены наблюдалось недостаточное понимание воспринятого, что первично было обусловлено ее интеллектуальной неполноценностью.

Лобная симптоматика к концу третьего года обучения в школе носила у девочки уже стертый характер. Лена лучше стала справляться с учебными заданиями. Динамическое наблюдение за этой школьницей в процессе обучения дает основание говорить о положительных сдвигах в ее развитии.

У **Тани О.** был установлен диагноз: дистрофия сетчатки, частичная атрофия зрительного нерва, близорукость обоих глаз. Острота зрения – 0,02. Олигофрения (неосложненной формы).

Девочка из семьи, в которой у сибсов и родственников имеются нарушения зрения – близорукость. Сестра отца Тани больна шизофренией, а два сибса, то есть родные брат и сестра нашего пробанда, страдают олигофренией. В генеалогии одного из родителей Тани имеется кровнородственный брак.

В дошкольном возрасте у Тани наблюдалось недоразвитие речи и моторики. Когда она поступила в подготовительный класс школы для слепых, у нее обнаружились значительные трудности овладения учебно-программным материалом по системе Брайля. К концу обучения в подготовительном классе Тане был поставлен диагноз – олигофрения, ее перевели во вспомогательный класс.

Комплексное обследование ученицы выявило у нее легкие дисплазии, а со стороны нервной системы – остаточную неврологическую симптоматику. Таня дружна с одноклассниками и выступает среди них лидером.

Развитие ее речи соответствует среднему уровню речевого развития детей-олигофренов этого возраста. Имеется незначительное косноязычие.

За время обучения Таня проявила достаточную дисциплинированность, интерес и целенаправленность в работе. Она охотно выполняет трудовые поручения, любит петь. Испытывая трудности в обучении, пытается их преодолеть.

Недостатки письма у нее не были так грубо выражены, как у других детей с нарушением интеллекта и зрения. Среди немногочисленных ошибок, допущенных ученицей в письменных работах, имелись как фонетические, так и графические (например, в диктанте писала: дети – «нети», елке – «елки»). Эти ошибки в основном обусловлены недостаточным развитием звуко-буквенного анализа и синтеза, что часто имеет место у детей-олигофренов. Кроме этого, ошибки на искажение структуры слова были связаны с непрочным усвоением образов отдельных символов рельефно-точечного шрифта Брайля, что наблюдается в письме учащихся школ для слепых детей. Процесс чтения характеризовался частыми повторениями слогов и слов. Это, вероятно, было связано с попытками уяснения значения отдельных слов и их связи в предложении, что имеет большое значение для понимания читаемого.

Таня смогла после прочтения неполно репродуцировать содержание рассказа «Плохо» В. Осеевой. По ее ответам на вопросы можно было судить о понимании содержания текста. В дальнейшем обучении Таня удовлетворительно справлялась с программой.

Таким образом, этиологически нарушение интеллекта у Тани О. обу-

словлено генетически. Качественное своеобразие структуры ее дефекта позволяет отнести его к неосложненной форме олигофрении. Офтальмологическое заболевание у Тани, по-видимому, также носит наследственный характер, то есть у нее имеются родственники с нарушением зрения.

Результаты обследования учащихся-олигофренов, обучающихся в школе для слепых, выявили следующее. Количество детей с этим видом дефекта – умственной отсталостью, сочетающейся со слепотой, относительно велико среди учащихся. Это дает основание рассматривать детей-олигофренов с глубоким нарушением зрения как особую популяцию.

В отношении этиологии у этих школьников обнаружились закономерности, которые характерны для сложных аномалий развития. Обнаружился также полиморфизм как по степени и качественному своеобразию интеллектуального дефекта, так и по нарушению зрительной афферентации.

Особенно характерна для поражения зрения изучаемых учеников сложная форма офтальмологических заболеваний. Однако можно говорить о следующих двух преимущественных формах: наследственно обусловленной катаракте и атрофии зрительного нерва.

Проведенное обследование умственно отсталых слепых учащихся позволяет сделать ряд практических выводов.

Прежде всего необходимо с целью организации дифференцированного обучения проводить тщательное изучение контингента учащихся-олигофренов с глубоким нарушением зрения. Целесообразно вести работу с учащимися по развитию у них остаточного зрения. Олигофрены с глубоким нарушением зрительного восприятия имеют ограниченные представления и бедные знания об окружающем, нуждаются в наглядном конкретном материале, который должен обогатить их.

Учитывая разнообразие состава внутри класса, где учатся дети со сложной структурой дефекта, важно осуществлять сочетание фронтальных и индивидуальных форм работы.

Комплексное обследование незрячих детей-олигофренов подтверждает актуальность разработки содержания и методов обучения детей с нарушением интеллекта и зрения с целью их приспособления к жизни и посильному труду.

Литература

Дети с глубоким нарушением зрения / под ред. М.И. Земцовой, М.С. Певзнер, А.Н. Каплан. М.: Просвещение, 1967.

Каплан А.И. Детская слепота: Цветовое остаточное зрение. М.: Педагогика, 1979.

Лукашева И.Д. Клинико-психолого-педагогическое изучение умственно отсталых детей с глубоким нарушением зрения и слуха // Дефектология. 1980. № 1.

Певзнер М.С., Бертынь Г.П., Мареева Р.А. Комплексное изучение детей со сложными сенсорными дефектами (I сообщение) // Дефектология. 1979. Ч. 4.

Чистович А.С. Опыт невропсихиатрического изучения слепых детей // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. М., 1965. № 7.

Розанова Т.В.

МЕТОДЫ ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКОГО ИЗУЧЕНИЯ ГЛУХИХ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМ ДЕФЕКТОМ
Сообщение 1[31]

Благодаря успехам сурдопедагогики, организации всеобщего обучения и воспитания (включая дошкольный возраст) глухих детей отчетливо обнаруживается неоднородность их контингента. В 1970-е гг. были выделены и узаконены положениями о школе Министерства просвещения СССР классы для глухих детей, имеющих еще один первичный дефект – умственную отсталость, а также классы для глухих детей, страдающих глубокими нарушениями опорно-двигательного аппарата. Была определена наполняемость этих классов. Для вспомогательных классов школы для глухих определен специальный учебный план. Классы же для глухих детей с детским церебральным параличом занимаются по общему плану и программам школы для глухих.

Возникла необходимость тщательного всестороннего изучения глухих детей со сложным дефектом. Впервые такие исследования в нашей стране стали проводиться с начала 1970-х гг. по инициативе Т.А. Власовой и С.А. Зыкова. М.Ф. Титова и Л.С. Тамошюнене осуществили педагогическое изучение глухих учащихся I-II вспомогательных классов (1973, 1974). Г.П. Бертынь, М.С. Певзнер, Т.В. Розановой и Н.В. Яшковой проводилось клинико-психолого-педагогическое исследование глухих учащихся со сложным дефектом. Г.П. Бертынь и М.С. Певзнер исследовали особенно-

[31] Печатается по изданию: Дефектология. 1992. № 2/3. С. 5-11.

сти физического и физиологического развития этих детей, этиологию заболеваний. Т.В. Розанова и Н.В. Яшкова изучали их уровень психического развития. Данные по различным видам обследований соотносились между собой и обобщались.

На основе изучения состава учащихся вспомогательных классов были разработаны программы и методические рекомендации для их обучения в I-IV классах школы для глухих (М.Ф. Титова, Л.С. Тамошюнене, Т.В. Розанова, 1980; Т.С. Зыкова, Н.А. Морева, В.Б. Сухова, 1983).

Изучение глухих учащихся, проводимое в 1971-1980 гг., выявило их большую неоднородность. Среди имеющих стойкую неуспеваемость оказались дети с нарушениями не только слуха, но и зрения, а также с различной мозговой и соматической патологией, что потребовало дополнительного, более углубленного их изучения.

Данные медико-педагогических комиссий Москвы по приему в школы для глухих свидетельствуют о значительном числе детей, имеющих существенные особенности в психическом развитии. В 1982-1984 гг. из 155 глухих детей, прошедших комиссии, только 64 (41%) были направлены в I класс как подготовленные к школе. 67 детей (43%) пошли в подготовительный класс как не овладевшие программой дошкольного обучения (хотя подавляющее большинство их регулярно посещали специальные детские сады для глухих детей). 45 детям (29% из общего числа) был поставлен диагноз «задержка психического развития». У 7 (4,5%) имелся детский церебральный паралич; у 15 (10%) – умственная отсталость. Дети с умственной отсталостью или детским церебральным параличом были определены соответственно во вспомогательные классы и классы для детей с ДЦП.

Эти данные не являются случайными. Если взять показатели всех учащихся, обучавшихся в школах для глухих Москвы (№ 20, 65 и 101) в 1983/84 учебному году, то оказывается, что число учащихся вспомогательных классов составляет 13% (из общего числа 761 ученика), а с детским церебральным параличом – 3%. 21% имеют диагноз «задержка психического развития».

Аналогичны и данные 1986/87 учебного года по этим же школам. При 742 учащихся 12,5% – ученики вспомогательных классов, 3,6% – классов для детей с ДЦП. По мнению педагогических коллективов и директоров указанных школ, 20,9% учащихся плохо усваивают обычную программу школы для глухих.

На протяжении 1981-1991 гг. в Институте дефектологии продолжалось углубленное клинико-психолого-педагогическое изучение глухих детей,

поступающих в школу, а также учащихся школы для глухих, особенно младших классов. В исследовании принимали участие Г.П. Бертынь, сотрудник лаборатории клинического изучения аномальных детей, сотрудники лаборатории сурдопсихологии Т.В. Нестерович, Т.Н. Прилепская, Т.В. Розанова, М.Ю. Рау, Н.В. Яшкова. Помощь в исследовании оказывали сотрудники лабораторий: нейрофизиологии (З.С. Алиева, В.А. Толстова, Н.К. Благосклонова), аудиологического изучения детей с нарушением слуха, изучения и обучения слепоглухих детей, обучения и воспитания глухих и слабослышащих детей, а также работники медико-педагогической консультации института. Изучение детей осуществлялось в содружестве с врачами и педагогами Московского сурдологопедического центра (И.Д. Фец и др.).

Проведенное исследование глухих детей со сложным дефектом показало, что для установления ребенку диагноза, определения структуры его дефекта и условий, в каких целесообразнее его воспитывать и обучать, необходимо всестороннее обследование.

- *Первое* – это обследование слуха. Важно располагать аудиограммами данного ребенка, сделанными в разном возрасте. Ценные сведения дает сопоставление субъективной аудиограммы с объективной, полученной методом вызванных потенциалов (ВП).
- *Второе* – обследование зрения, не только остроты, но глазного дна, поля зрения, цветового зрения и др.
- *Третье* – изучение соматического состояния, данных ЭКГ, анализов крови и мочи, если требуется, то рентгенографии, различных дополнительных биохимических данных.
- *Четвертое* – изучение неврологического состояния и двигательной сферы ребенка, данные ЭЭГ исследования.
- *Пятое* – подробный анамнез, включающий сведения о родителях и родственниках ребенка (изучение генеалогии), о детях этих родителей, родившихся до и после данного ребенка, о состоянии матери (здоровья и нервно-психическом) по данной беременности, тщательно проверяемые сведения о беременности с ее начала и до родов, как протекали роды и первые дни жизни младенца; какими болезнями болел ребенок на протяжении его детства (тяжесть заболеваний, их частота), как шло его психофизическое развитие от рождения и до момента обследования (по сведениям матери, врачей и педагогов, наблюдавших ребенка).
- *Шестое* – изучение педагогических характеристик, составленных педагогами и воспитателями специального детского учреждения,

где находился ребенок до школы, и школьных педагогических характеристик.

- *Седьмое* – исследование уровня психического развития ребенка, то есть собственно психологическое обследование.

Психологическое обследование включает изучение уровня сформированности общеинтеллектуальных способностей: восприятия, образной памяти, наглядно-действенного и наглядно-образного мышления, речи в ее разных видах (устной, письменной, дактильной, жестовой), словесной памяти и начал формирования словесно-логического мышления. Изучается также степень владения знаниями и умениями, которые предусмотрены программами тех детских учреждений (детского сада или соответствующего класса школы), где находился или находится ребенок.

По мере обследования и выполнения ребенком заданий, различающихся по степени сложности, по различному привлечению наглядности, осуществляется наблюдение за его поведением, эмоциональными и волевыми проявлениями (эмоциональное отношение к заданиям, своим успехам и неудачам, умение преодолевать затруднения или склонности к отказу от выполнения того, что трудно, и т.д.), за его работоспособностью.

При психологическом обследовании реализуется целый ряд условий.

Все методики, которые используются при обследовании глухих детей со сложным дефектом, ранее применялись при изучении развития психических процессов у детей, составляющих основной контингент глухих, достаточно успешно обучающихся в специальных детских садах и школах для глухих детей, а также у слышащих детей, развивающихся нормально, и у умственно отсталых. В результате исследований накоплены данные о том, как выполняются те или иные задания глухими детьми, слышащими, нормально развивающимися, умственно отсталыми; каковы количественные и качественные показатели выполнения. При этом необходимо, чтобы имелись данные по выполнению таких заданий детьми того же возраста, как и обследуемый глухой со сложным дефектом.

Сопоставление результатов выполнения заданий обследуемым ребенком с ранее полученными «нормативами» позволяет увидеть, к результатам детей какой группы приближаются данные обследуемого, и тем самым судить об уровне развития у него тех или иных психических процессов.

Значительная часть методик состоит из наглядных заданий, выполняемых предметно-действенным способом. Кроме этого, имеются задания, где обязательно предполагается использование речи в той или иной форме.

Многие задания составлены таким образом, что среди них имеются однотипные задания одинаковой степени сложности, а также задания, постепенно усложняющиеся.

Проведение опытов с ребенком предполагает оказание ему строго дозируемой заранее запланированной помощи. Во многих случаях помощь состоит в предложении выполнить другое задание, похожее на предшествующее (которое ребенок не мог выполнить), но более легкое. Помощь может заключаться и в том, что часть задания (или все задание) взрослый выполняет сам, а потом просит ребенка повторить и выполнить другое похожее задание. В случае больших затруднений у ребенка взрослый действует совместно с ним, его рукой.

Создание благоприятной, доброжелательной обстановки при проведении обследования. Обследование начинается с легких заданий, доступных для ребенка. Важно, чтобы он привык к обстановке и обязательно успешно выполнил какие-либо задания сам, без помощи.

С каждым испытуемым проводится несколько серий опытов. Если ребенок хорошо принимает задания и стремится выполнить их (с тем или иным успехом), обследование занимает около одного часа с перерывом после 30 минут работы (на 5-10 минут). Если заметно, что ребенок устал, то опыты прекращаются. Обследование продолжается в другой день.

Все эти условия реализованы в наборе заданий, которые можно использовать при изучении психики глухих детей со сложным дефектом, обучающихся в подготовительном – первом классе школы для глухих.

I серия рассматривалась как вводная. Выполняя легкие задания по конструированию, ребенок привыкал к обстановке опыта. Предлагалось построить домик из кубиков и призм («полукубиков») сначала по черно-белому чертежу, потом по цветному. Домик состоял из семи частей. Затем дети строили еще один дом более сложной конструкции.

II серию составляли задания типа геометрических головоломок («Треугольники», разработанные Н.В. Яшковой, 1988). В этих заданиях требовалось последовательно составлять, руководствуясь образцами, семь фигур из двух треугольников. Самостоятельное составление третьей – седьмой фигур было возможно лишь на основе известной свободы мыслительного оперирования зрительными образами фигур: мысленного анализа образца и зрительной антиципации (предвидения) расположения частей в фигуре, которую нужно было сложить.

Испытуемый складывал по образцу две первые наиболее простые фигуры (инструкция: «Сложи такую же» – и указательный жест). Начиная с третьей фигуры применялась специально отработанная система помощи.

Если испытуемый после 10 проб не мог сложить фигуру в виде параллелограмма, как на образце, ему показывали расчлененный образец, в котором было видно, как располагается каждый треугольник относительно другого. Так, для фигуры 3 давали расчлененный образец – фигуру 3а и т. д. Если испытуемый не мог сложить фигуру под расчлененным образцом, ему предлагалось наложить треугольники на схему. В случае неуспеха экспериментатор располагал один из треугольников в правильную позицию и просил испытуемого положить второй треугольник. После правильного складывания фигуры на образце предлагалось сложить эту же фигуру сначала под расчлененным образцом, а затем под нерасчлененным. За правильно решенную задачу сразу или после 2-5 проб ставился 1 балл. При решении после нескольких проб (до 10) – 0,75 балла, при решении после использования разделенного образца – 0,5 балла, после накладывания в него – 0,25 балла и после складывания только под разделенным образцом при невозможности для испытуемого сложить затем фигуру под неделенным образцом – 0,125 балла [2].

III серия – решение наглядных задач. Использовались наглядные задачи Дж. Равена (цветной вариант, наборы А, Ав, В – всего 36 задач). Опыты проводились (и их результаты оценивались) по варианту методики Т.В. Розановой [3].

IV серия имела двойную направленность. В ней получали предварительные сведения о речевом развитии детей. Главная цель этой серии – исследовать образную память.

На квадратном планшете, разделенном на 9 равных клеток (3×3), раскладывалось 9 квадратных карточек с изображениями предметов, с названиями которых испытуемые должны были быть знакомы еще с детского сада. В первом ряду располагались карточки с изображениями вертолета, гуся и кровати; во втором ряду – шапки, пожарной машины и лошади; в третьем ряду – ведра, майки и стула. Все карточки покрывались другими карточками того же размера. Экспериментатор последовательно открывал по одной все карточки в сложном порядке и сразу их закрывал (1 – второй ряд в середине; 2 – третий ряд с правого края; 3 – верхний ряд в середине и т.д., следуя в основном как бы ходом коня в шахматах). Испытуемый мог видеть одновременно только одну карточку, которую раскрывал экспериментатор, остальные были закрыты. Ребенку предлагалось называть устно все предметы, которые были изображены на картинках. Если он называл предмет ошибочно (например, не гусь, а утка; не стул, а стол; не вертолет, а самолет), ему сообщалось, что это не совсем правильно, и просили назвать еще раз. После любого вторичного

ответа ребенка переходили к показу следующей карточки. Все устные ответы испытуемого фиксировались в протоколе (правильно названные слова, ошибочные, неточные, искажения по звуко-буквенному составу, неполные). Если ребенок не мог обозначить изображенный предмет словом, его просили показать жест, обозначающий данный предмет.

После того как все карточки были показаны, их убирали с планшета и затем показывали испытуемому по одной (в случайном для него порядке). Испытуемого просили показать, где на планшете лежала эта карточка, или положить ее на место. Такая процедура повторялась с каждой карточкой. Отмечалось, может ли ребенок правильно показать место карточки на планшете. Если он ошибался, его просили показать еще раз (правильный показ сразу оценивался 1 баллом, со второго раза – 0,5 балла). Если испытуемый во второй раз показывал место карточки неверно, то экспериментатор сам клал карточку на правильное место (а затем убирал оттуда), при этом испытуемому засчитывался 0 баллов. При правильном показе всех мест испытуемый получал 9 баллов.

С помощью описанной части методики можно было судить о непроизвольной (непреднамеренной) памяти на места расположения предметов у испытуемых, то есть о самой элементарной их предметно-пространственной памяти, развитие которой у детей совершается уже во втором полугодии первого года жизни.

Затем следовала третья часть опыта. Испытуемому показывали две карточки с изображениями стульев и просили сказать, карточка с каким из этих двух стульев лежала на планшете (показывалось его место), а какого стула здесь не было. Если испытуемый успешно совершал выбор, то переходили к следующему этапу опыта. Если же он делал неправильный выбор, то ему еще раз объясняли инструкцию и показывали, какой из стульев был ранее предъявлен, а какой не был. Затем та же процедура повторялась с двумя изображениями кровати. Если испытуемый и в этот раз не мог сделать правильный выбор, то третья часть опыта на этом прерывалась. Если же он выбирал правильно, то ему объясняли, что есть два набора карточек (один – с ранее показанными картинками, другой – с картинками, которых испытуемый еще не видел), их экспериментатор перемешает, и потом нужно будет сказать, какая карточка с изображением предмета была показана на планшете, а какая нет. Экспериментатор держал в руках один и другой наборы карточек, а затем на глазах испытуемого перемешивал наборы (но при этом каждая карточка по номеру клалась строго на определенное место). Инструктирование испытуемого осуществлялось в словесной и обязательно жестовой форме.

К первому набору из 9 карточек добавлялся набор из 18 карточек. На 9 карточках имелись изображения тех же 9 предметов, что и в первом наборе. Но изображения второго набора несколько отличались от первого по размерам, цвету, форме или материалу предмета, нарисованного на карточке. На других 9 карточках были нарисованы предметы той же родовой принадлежности, что и первых 9 (например, кроме кровати был диван, кроме ведра – большая кастрюля, кроме вертолета – самолет, кроме гуся – утка и т.п.).

Затем испытуемому последовательно показывали 27 изображений предметов и просили сказать, какая картинка была ранее на планшете, а какая нет. Тем самым исследовалась непроизвольная (непреднамеренная) память на внешний вид предметов в условиях их последовательного узнавания. Отмечались все правильные и ошибочные выборы картинок. В ряде случаев испытуемый сначала ошибочно узнавал как ранее виденный другой предмет (например, красную майку), а затем в наборе ему встречалась синяя майка, и он ее воспринимал, как будто видел раньше; тогда отобранными оказывались две майки. В случае, если испытуемый отбирал не только «правильные» картинки, но и другие изображения тех же предметов, а иногда и родственные им, ему затем предъявляли эти пары или тройки карточек для одновременного восприятия и повторного решения, какую из показываемых карточек он видел ранее на планшете. При обработке экспериментальных данных учитывались все правильные и ошибочные выборы, как и отказы от выбора сначала при последовательном, а затем при одновременном узнавании.

С теми испытуемыми, которые не могли понять самой идеи будущего последовательного узнавания картинок, осуществлялся иной вариант заключительной части опыта. Перед испытуемым вновь выкладывали все 9 карточек на планшете, просили посмотреть на них еще раз, затем 27 карточек группировались по 3 так, что в каждой тройке оказывались изображения двух предметов с одинаковым названием и третьего предмета той же родовой принадлежности (например, 2 стула и кресло; 2 лошади и корова; 2 шапки и шляпа). Перед испытуемым располагали по три карточки со сходными изображениями и просили определить, какую из трех карточек он только что видел на планшете. Результаты выбора регистрировались.

В V серии исследовалась словесная память детей. Эта серия давала также материал для понимания уровня развития их речи.

В первой части опыта давались для запоминания сначала 2 слова, потом 3, 4 и 5. Использовались слова, которые входят в словарь дошкольной

подготовки: 1) лампа, санки; 2) книга, мясо, лодка; 3) волк, стул, молоко, бумага; 4) нос, вода, ботинки, дом, лопата. Слова предъявлялись написанными крупными печатными буквами на карточках. При предъявлении каждой карточки испытуемому предлагалось сначала прочесть слова устно и дактильно. Затем спрашивали, что означает первое слово. Если испытуемый не мог ничего ответить, ему показывали на лампу, изображали жест лампы и стремились к тому, чтобы испытуемый повторил эти действия за экспериментатором. Затем такая же процедура повторялась со вторым словом – санки. Если испытуемый не мог что-либо сказать о санках, его стимулировали к показу соответствующего жеста. После этого карточка с двумя словами убиралась, и испытуемого просили написать, какие слова были на карточках. Если он не мог вспомнить то или иное слово, экспериментатор оказывал помощь в воспроизведении: дактилировал сначала первую букву и ждал, что испытуемый вспомнит, затем две первые буквы, три – и так до всего слова полностью. Если после этого испытуемый не мог написать слова, ему показывали соответствующий жест. При отсутствии правильного словесного воспроизведения испытуемому повторно дактилировали все слово. Такая работа проводилась со словами, написанными на каждой из четырех карточек. В протоколе отмечались все виды помощи. Учитывалось количество слов, воспроизведенных самостоятельно.

Если испытуемый достаточно успешно справлялся с запоминанием и воспроизведением слов, ему давали запомнить предложения.

Девочка пьет чай.

Девочка плачет, потому что мяч упал в воду.

Мальчики идут в школу. Лиса поймала зайца.

Бабушка читала книгу и заснула. Дядя поймал карася и леща.

Порядок опытов с запоминанием предложений был таким же, как и при запоминании слов.

В VI серии продолжалось изучение уровня речевого развития детей. Испытуемому последовательно показывали 15 картинок с изображениями предметов посуды, мебели, одежды, цветов, животных, транспорта. Требовалось назвать изображенный предмет устно и дактильно. Если испытуемый не мог этого сделать, ему предлагалось обозначить предмет жестом. Постепенно все 15 картинок раскладывались на столе перед испытуемым. Затем последовательно предъявлялись 15 карточек, на которых крупными печатными буквами были написаны словесные обозначения всех предметов, изображенных на картинках. Испытуемому предлагалось читать названия предметов устно и дактильно и расклады-

вать карточки (со словами) на изображения соответствующих предметов. Учитывались все правильные и неправильные ответы испытуемых и их характер.

VII серия также была направлена на изучение речи детей. Последовательно предъявлялись 12 картинок с изображением простого сюжета (например: мальчик сидит на скамейке и читает книгу; девочка выжимает тряпку; она моет пол; кошка бежит за мышкой; дети в зоопарке смотрят на двух слонов). Детей побуждали сначала сказать, а затем написать, что изображено на картинке, при этом в форме предложения. Если они справлялись с этим заданием, им задавали дополнительные вопросы сначала в устной и дактильной, а затем в письменной форме о цвете, форме, размере, количестве некоторых предметов, о времени года на картинках, об отдельных не обозначенных ранее предметах и о действиях с ними.

В VI и VII сериях определялась успешность использования слов в активной речи детей. При этом подсчитывались слова, употребленные впервые (повторные употребления того же слова не подсчитывались). Отмечались случаи незнания слов, а также неточные обозначения по смыслу и по звуко-буквенному составу. Слова анализировались так же, как части речи: подсчитывалось количество существительных, глаголов, прилагательных и т.д.

Высказывания детей (VII серия) анализировались по количеству слов в каждой фразе, по структуре предложения и адекватности его содержания, по наличию аграмматизмов, по полноте и связности. В результате определялась общая успешность использования фразовой речи.

VIII серия опытов состояла из ряда заданий математического содержания.

В первом задании выяснялось, насколько ребенок владеет элементарным пересчетом предметов в пределах 10 или 20, знает ли словесные обозначения в устной и дактильной форме соответствующих количественных числительных, как производит пересчет 10 небольших количеств предметов (считает, прикладывая руку к предмету, передвигая предметы, или при счете лишь осматривает предметы глазами; может ли присчитывать или повторяет пересчет сначала); если не владеет словесными обозначениями, то пользуется ли обозначающими жестами и какими.

Во втором задании прослеживалось, как ребенок осуществляет действия сложения и вычитания в пределах 10 при оперировании предметами (например, к 5 кубикам добавлялись 4 кубика, соединенные кубики закрывались рукой экспериментатора, чтобы не был виден получившийся результат; от 8 кубиков отделялись 6 кубиков, оставшиеся кубики

также закрывались рукой). При этом особое внимание обращалось на способы действия ребенка (если считает на пальцах, то как; может ли складывать и вычитать в уме). Если испытуемый не справлялся с заданием при количестве предметов в пределах 10, ему давали те же задания, но в пределах 5 предметов.

В третьем задании ребенок сравнивал две группы предметов, лежащих перед ним, и должен был определить, равное ли их количество (подкладывая к группам таблички, на которых были написаны слова: больше, меньше, равно, одинаково).

Если испытуемый успешно справлялся с предшествующими заданиями, ему предлагали решать предметно-действенным способом простейшие текстовые задачи. Условие и вопрос задачи давались в словесной форме (например: «В коробку положили 5 пуговиц и еще 3 пуговицы. Сколько пуговиц положили в коробку?»; «В коробку положили 8 пуговиц. Потом 2 пуговицы взяли из коробки. Сколько пуговиц в коробке?»). Испытуемому предлагали изобразить условие задачи – для этого имелись все необходимые предметы (коробка, пуговицы; их можно было найти среди других предметов, расположенных на столе). Затем он отвечал на вопрос задачи. В случае затруднений оказывалась поэтапная помощь.

По успешности выполнения математических заданий можно было судить не только о том, насколько ребенок овладел специфическими математическими знаниями и умениями, но также и о его возможностях оперировать математическими понятиями, то есть о начальных этапах развития его словесно-логического мышления. Математические задания давали дополнительный материал и для характеристики речи детей.

В конце обследования давалось относительно более легкое задание, чтобы испытуемый получил удовольствие в конце опыта. Проводилась IX серия, в которой предлагалось воссоздать целое из частей – сконструировать изображение курицы. Перед испытуемым находился фанерный трафарет, представляющий собой контур изображения курицы и не имеющий деления на части. В поле зрения ребенка располагали всегда в одном и том же порядке четыре части плоскостного изображения курицы, наклеенные на куски фанеры (голову и шею вверх лицевой стороной, а ноги и хвост – изнаночной, которая была другого цвета, чем лицевая). Части требовалось вложить в трафарет. Инструкция была наглядно-действенной: испытуемому указывали на голову курицы и на соответствующее место трафарета и предлагали вложить ее туда. Затем ему указывали на все остальные части по отдельности и предлагали их все сложить в трафарет.

Если самостоятельные действия испытуемых с той или иной частью фигуры не приводили к успеху, экспериментатор оказывал помощь: клал часть на исходное место с одновременным переворачиванием ее на лицевую сторону.

При выполнении задания учитывалось время, фиксировались все пробы испытуемых с частями фигуры и оказываемая экспериментатором помощь. При оценке успешности выполнения задания без помощи учитывалось количество проб и время, затраченное на выполнение всего задания.

Уровень выполнения каждого задания испытуемым соотносился с данными глухих детей того же возраста, успешно обучающихся в школе, а также с данными слышащих детей – нормально развивающихся и умственно отсталых.

В течение всего обследования осуществлялось наблюдение за ребенком. Отмечались все случаи медленного «вхождения» в задание, отвлечения на посторонние предметы, явления расторможенности или, напротив, излишней скованности. Регистрировались положительные и отрицательные эмоциональные реакции детей на ситуацию опыта в целом, на отдельные задания. Отмечались явления утомления.

Применение описанной системы психологического изучения глухих детей позволит достаточно полно охарактеризовать уровень их психического развития и существенно способствует установлению правильного диагноза: имеет ли данный испытуемый умственную отсталость, или первичную задержку психического развития, или только глубокую педагогическую запущенность.

Результаты клинико-психолого-педагогического изучения глухих детей, имеющих различные виды сложного дефекта, будут описаны в следующем сообщении.

Литература

Клинико-психологическое исследование глухих детей со сложным дефектом / под ред. М.С. Певзнер, Т.В. Розановой. М., 1980.

Развитие способности у глухих детей в процессе обучения / под ред. Т.В. Розановой. М., 1991.

Розанова Т.В. Развитие памяти и мышления глухих детей. М., 1978.

Яшкова Н.В. Наглядное мышление глухих детей. М., 1988.

Трубникова Н.М.

НАРУШЕНИЯ РЕЧИ У МЛАДШИХ ШКОЛЬНИКОВ С ДЕТСКИМ ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ И ОЛИГОФРЕНИЕЙ[32]

Диагностика и структура речевых нарушений при сложном дефекте, в частности при сочетании детского церебрального паралича и олигофрении, чрезвычайно мало освещены в специальной литературе.

Известно, что при олигофрении имеется тесная взаимосвязь недоразвития познавательной деятельности и речи.

Проявления речевого недоразвития входят в основную симптоматологию олигофрении и занимают в ней большое место. Уже на самых разных этапах изучения олигофрении нарушения речи рассматривались как один из ее основных признаков (Э. Сиген, А. Бине, Г. Симон и др.).

В современных работах также подчеркивается недостаточность вербальной функции при олигофрении (Т.А. Власова, Л.В. Занков, Р.М. Дульнев, М.С. Певзнер, Ж.И. Шиф и др.).

В.И. Лубовский показал, что такие общие закономерности аномального развития, как нарушения словесного опосредования, замедление процесса формирования понятий, особенно резко выражены у умственно отсталых детей.

В исследовании В.Г. Петровой была доказана своеобразная динамика формирования речи умственно отсталых учащихся по мере их обучения во вспомогательной школе.

---

[32] Печатается по изданию: Диагностика и коррекция аномалий психического развития у детей: Сб. науч. трудов / под ред. Е.М. Мастюковой, И.Ф. Марковской. М., 1988.

При олигофрении отмечается недостаточная сформированность как фонетико-фонематической, интонационно-выразительной, так и лексико-грамматической стороны речи.

При олигофрении значительно чаще, чем у детей с нормальным интеллектом, наблюдаются нарушения звукопроизношения. Большинство этих нарушений отличается стойкостью, что связано со многими факторами: с недоразвитием аналитико-синтетических процессов, функции самоконтроля, фонематического восприятия и анализа, нарушениями артикуляционной моторики, характерной для олигофрении инертностью нервных процессов.

У многих детей с олигофренией отмечается недостаточность артикуляционной моторики как за счет общей моторной «незрелости», диспластического строения лица и артикуляционного аппарата (высокое твердое нёбо, недоразвитие верхней и/или нижней челюсти, увеличение или уменьшение размеров языка, недоразвитие подъязычной связки и т.д.), так и в связи с органическим поражением мозга: нередко наблюдаются нерезко выраженные нарушения иннервации речевого аппарата с проявлением дизартрии различной степени выраженности.

При сочетании олигофрении с детским церебральным параличом можно предположить наличие не только более выраженных звукопроизносительных расстройств, но и качественно специфических и более выраженных нарушений всех компонентов речи.

Известно, что при детском церебральном параличе особенно страдают те мозговые структуры, при помощи которых осуществляются произвольные движения. Понятно, что повреждение этих структур не может не сказаться самым отрицательным образом на формировании речи. В основе имеющихся при детском церебральном параличе нарушений речи лежит не столько «поломка» уже готовых речедвигательных механизмов, сколько задержанное или искаженное их развитие (Е.М. Мастюкова, М.В. Ипполитова, 1985).

Нарушения речевого развития у детей с церебральным параличом обусловлены также недостаточностью их практического речевого опыта, предметно-практической и игровой деятельности и социальных контактов. Известно, что дети с церебральным параличом в первые годы жизни, которые являются наиболее сензитивными для развития речи, длительное время не владеют произвольными движениями и не имеют достаточного контакта со здоровыми сверстниками.

При оценке характера речевых расстройств у детей с детским церебральным параличом и олигофренией крайне важно дифференцировать

два вида нарушений. Одни из них связаны с поражением и недоразвитием мозговых структур, другие обусловлены нарушениями социальных контактов. Эта трудная задача может быть успешно решена при правильной ориентации относительно роли социальных и биологических факторов в развитии речи и при знании специфики речевых нарушений при данном виде сложного дефекта.

Практика работы в специальных школах для детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата показывает, что школьники, страдающие детским церебральным параличом в сочетании с умственной отсталостью, испытывают наибольшие сложности в школьной и социальной адаптации. Трудности обучения этих учащихся определяются не только тяжестью и многообразием их двигательных расстройств, стойким нарушением познавательной деятельности, но также в значительной степени и патологией речи.

Однако в литературе недостаточно уделяется внимания речевым нарушениям этих учащихся и практически не определены пути и методы коррекционной работы с ними.

В свете решений школьной реформы поиск более эффективных путей диагностики, коррекции речевых расстройств является одной из наиболее значимых задач логопедической работы с данной категорией школьников.

В связи с этим мы поставили задачу выявить особенности нарушений речи у детей, страдающих детским церебральным параличом в сочетании с умственной отсталостью, и определить направления коррекционной работы с ними.

Экспериментальным исследованием было охвачено 140 учащихся I-IV классов специальной школы № 31 г. Свердловска для детей с нарушением опорно-двигательного аппарата (72 школьника с детским церебральным параличом обучались по программе массовой школы, 68 учеников, у которых детский церебральный паралич сочетался с олигофренией, – во вспомогательных классах этой школы). В констатирующем эксперименте принимали участие 50 школьников вспомогательных классов в возрасте от 7 до 13 лет (26 мальчиков и 24 девочки), которые наблюдались нами в динамике в течение трех-четырех лет. Для контроля была взята группа детей с церебральным параличом того же возраста, обучающихся по программе массовой школы, – 50 человек. Дети, имеющие нарушения слуха и зрения, не участвовали в эксперименте.

Одной из задач исследования являлось выявление состояния фонетической стороны речи у учащихся младших классов, страдающих детским церебральным параличом в сочетании с олигофренией.

При разработке путей и методов диагностики нарушений речи при данном виде сложного дефекта мы исходили из общих методологических основ изучения аномального ребенка, обоснованных Л.С. Выготским. В связи с этим при анализе общих и типических особенностей речевых нарушений у детей данной категории важно было определять характер первичного дефекта и его закономерное влияние на образование вторичных отклонений в речевом развитии, которые, в свою очередь, определяли последующие особенности психического развития ребенка.

Научной гипотезой исследования было положение о наиболее сложном и специфическом характере взаимоотношений между первичным и вторичным дефектами у детей наблюдаемой категории, что объясняется неразрывной взаимосвязью в развитии речи и мышления.

Важное значение в оценке речевой недостаточности придавалось выраженности специфичности первичного дефекта (степени и качественной структуре олигофренического и речедвигательного дефекта). Эти данные были положены в основу разработки комплексной схемы педагогического обследования ребенка. Логопедическая его часть основывалась на принципах диагностики и анализа речевой патологии, разработанных в НИИ дефектологии АПН СССР (Р.Е. Левина, И.Г. Власенко, Л.Ф. Спирова, Г.В. Чиркина).

Обращалось также внимание на выраженность и качественную структуру олигофренического дефекта. Особое внимание уделялось обследованию артикуляционной, общей и тонко дифференцированной моторики кистей и пальцев рук, а также всем видам общего и артикуляционного праксиса.

Кроме того, изучалась медико-педагогическая документация, проводились наблюдения за произносительной и лексико-грамматической сторонами речи школьников на уроках и во внеурочное время, беседы с учителями, логопедами, воспитателями и медицинскими работниками школы, анализировались письменные работы учащихся.

Анализ медицинской документации показал, что самыми распространенными формами детского церебрального паралича у учащихся изучаемой группы оказались спастическая диплегия (58%) и гемипаретическая (28%) форма заболевания. Остальные формы составили более низкий процент: гиперкинетическая – 6, атонически-астеническая – 10.

По данным анамнеза, развитие локомоторно-статических функций у всех детей наблюдаемой группы резко отставало от нормы. У всех отмечалось выраженное отставание и в речевом развитии. Первые слова появились в основном к трем-четырем годам. Активный словарь увеличи-

вался крайне медленно, фразовая речь начинала формироваться обычно к пяти-шести годам, а в отдельных случаях и позже.

В медицинском и логопедическом заключениях о состоянии речи этих учащихся указывалось на недоразвитие всех сторон речи, псевдобульбарную, корковую и различные виды осложненных форм дизартрии.

Среди учащихся I классов 32% составляли школьники с наиболее низким уровнем речевого развития. Эти дети владели начальной, самой элементарной фразовой речью, имели крайне ограниченный словарный запас. Отмечалось недостаточное понимание и употребление большинства слов. Дети испытывали выраженные затруднения в спонтанных высказываниях, которые были крайне примитивными, грамматически почти не оформленными.

Для большинства детей I классов (68%) характерно менее выраженное речевое недоразвитие. Эти учащиеся владели более развернутой фразовой речью с использованием простых грамматических конструкций и основных предлогов. Однако они также испытывали большие затруднения в спонтанных высказываниях и в целенаправленной речевой деятельности.

У учеников II-IV классов отмечались трудности в спонтанных высказываниях, бедность и недифференцированность словарного запаса. Наблюдаемое у обследуемых школьников вспомогательных классов недоразвитие речи выражалось в нарушении всех структурных компонентов языка: фонетики, фонематических процессов, лексики и грамматики.

Характерной особенностью нарушений речи у всех обследуемых было отсутствие осознания языковой действительности. Дети испытывали большие трудности в опознании звуков речи, вычленении слов и предложений из общего потока речи, то есть у них отсутствовала возможность перевода даже имеющихся небольших речевых навыков и умений в «план произвольный, намеренный и сознательный» (Л.С. Выготский, 1956). Это, в свою очередь, в сочетании с выраженными нарушениями звукопроизносительной стороны речи резко ограничивало речевое общение, возможности овладения языком и обусловливало трудности формирования письменной речи. У всех детей отмечалась несформированность звукового анализа.

Нарушения указанных компонентов языка определялись не только недоразвитием познавательной деятельности детей, но и речедвигательными расстройствами, специфичными для различных форм детского церебрального паралича. Поэтому при обследовании большое внимание уделялось оценке состояния речедвигательных нарушений. С этой целью

детям предлагались задания на выполнение произвольных движений языком, губами, на переключение от одного движения к другому. Предъявлялись пробы на исследование ощущений артикуляционных движений и поз, статической и динамической координации речевых движений.

Проводилось сопоставление нарушений артикуляционной и общей моторики. Особое внимание обращалось на сравнительную характеристику недостаточности артикуляционных и тонко дифференцированных движений кистей и пальцев рук, на состояние орального и ручного праксиса.

Полученные данные сравнивались с результатами обследования звуковой стороны речи, фонематических процессов, словарного запаса, грамматического строя речи и письма. Кроме того, во всех случаях они сопоставлялись с медицинскими диагнозами, отражающими форму детского церебрального паралича и дизартрии.

Анализ результатов логопедического обследования показал, что структура речевого дефекта у обследованных школьников имела ряд общих признаков. Ведущее место в структуре речедвигательного дефекта занимали артикуляционные расстройства, вызванные нарушением иннервации мышц речевого аппарата, наличием гиперкинезов, синкинезий в артикуляционной мускулатуре. Отмечалась неполноценность иннервации мимической мускулатуры (сглаженность носогубных складок, амимичность). Дети не могли поднять брови (вместо этого заводили глаза вверх, вправо, влево), нахмурить их (закрывали оба глаза); на просьбу закрыть один глаз – закрывали оба с чрезмерным напряжением, одновременно морща нос и щеки; затруднялись в надувании щек, вытягивании губ и плотном их смыкании. Отмечались также общие нарушения в моторике языка: замедленность движения, беспокойство в создании дорсальной и какуминальной позиций, отклонение в сторону либо невозможность поднять кончик к верхним альвеолам или выполнение этой позы с выраженным напряжением и сопутствующими синкинезиями. При выполнении сложной пробы (при закрытых глазах вытянуть руки вперед, открыть рот и положить широкий язык на нижнюю губу) либо язык отклонялся в сторону, либо дети не могли положить его на нижнюю губу или зажимали зубами. Большинство детей не выполняли движения нижней челюстью вперед, вправо, влево, а при попытке к выполнению у них наблюдалось беспокойство языка, появлялось слюнотечение. Отмечались снижение активности мягкого нёба, слабость выдыхаемой струи воздуха, нарушение звукопроизношения гласных и согласных звуков. Речь характеризовалась смазанностью и нечеткостью. Голос обычно тихий, монотонный,

нередко хриплый, часто назализованный. Темп речи нарушен, чаще замедленный.

Выявленные нарушения артикуляционной моторики дифференцировались как по степени выраженности, так и по ведущей структуре дефекта. В одних случаях выполнение произвольных артикуляционных движений было затруднено за счет общего мышечного напряжения, распространяющегося и на мышцы речевого аппарата; в других случаях преобладали непроизвольные насильственные движения, переходящие в приступообразные мышечные спазмы, затрудняющие артикуляцию, голосообразование и дыхание.

Эти нарушения артикуляционной моторики почти во всех случаях сочетались с недостаточностью кинестетического восприятия в речевой мускулатуре. Дети не только с трудом и в ограниченном объеме выполняли то или иное движение, но и слабо ощущали положение органов артикуляции. Они не могли воспроизвести различные артикуляционные уклады как по показу, вслед за их воспроизведением логопедом, так и по словесной инструкции. При выраженности этих нарушений в звукопроизношении преобладали замены звуков по способу и месту образования. Преимущественно нарушалось произношение согласных звуков, особенно шипящих аффрикатов и соноров. Отмечались также выраженные нарушения фонематического слуха и звукового анализа. Степень выраженности недостаточности кинестетического восприятия коррелировала с тяжестью нарушений письменной речи и несформированностью ее лексико-грамматического строя.

Несформированность кинестетического праксиса в артикуляционном аппарате закономерно обусловливала трудности в развитии динамического праксиса. Дети испытывали затруднения при выполнении переключений с одного артикуляционного уклада на другой, нередко неоднократно повторяли предыдущий (сенсорно-моторные персеверации). Искажения артикуляционных укладов в динамике речевого процесса приводили к выраженным специфическим нарушениям звукопроизношения (нарушениям твердости и мягкости согласных, межзубному боковому сигматизму, горловому звуку [р], расщеплению аффрикат – [ц – тс], [ч – ш]). Искажения звуков сочетались с их заменами, перестановками, пропусками, нарушениями слоговой структуры слов. Отмечались трудности в удержании звукового состава слов. В словах наблюдались перестановки и опускания звуков и слогов.

При выраженности указанных расстройств значительно нарушалась просодическая сторона речи, ее ритмико-мелодическая структура. При

динамической артикуляционной диспраксии характерными ошибками в письменной речи были замены, пропуски, перестановки букв в словах, слогах и фразах.

Нарушения кинестетического и динамического артикуляционного праксиса в различной степени выраженности проявлялись при разных формах церебрального паралича. При спастической диплегии и гемипаретических формах преобладала недостаточность кинестетического праксиса, при гиперкинетической – динамического, при атонически-астенической – было трудно выделить ведущее нарушение.

Сравнение полученных данных с контрольной группой (дети с церебральным параличом, обучающиеся по программе массовой школы) показало, что при сложном дефекте (сочетание детского церебрального паралича с олигофренией) степень нарушений и стойкость проявления кинестетической и кинетической апраксии значительно больше, чем у детей с церебральным параличом и сохранным интеллектом, а выраженность недостаточности артикуляционной моторики проявляется в такой же степени, а в ряде случаев оказывается и менее выраженной.

Характер нарушений моторики артикуляционного аппарата и степень выраженности апраксии коррелируют с общей структурой двигательного дефекта при церебральном параличе.

Трудности формирования кинестетического и динамического праксиса у детей с церебральным параличом и олигофренией проявляются на фоне нарушений подвижности артикуляционного аппарата, наличия синкинезий и насильственных движений. Подобное сочетание определяет специфику нарушений артикуляционной моторики. Так, дети прежде всего затрудняются в удержании языка в верхнем положении, не могут двинуть его вперед (сделать узким), наблюдаются ограниченные движения языка, «поиск» позы (например, затруднения при попытке положить язык на нижнюю губу при закрытых глазах: при этом задании дети обычно поднимают кончик языка сначала к верхней губе или отводят его в сторону и лишь потом опускают его на нижнюю губу, иногда помогая себе руками). Они затрудняются также и в других артикуляционных движениях, которые им предлагается выполнить по заданию логопеда, то есть в произвольном плане. Характерны частые смешения артикуляционных поз (при просьбе округлить губы, как при звуке [о], ребенок вытягивает губы в трубочку, как при звуке [у]).

Отмечена стойкость нарушений в плавности переключения с одной артикуляционной позы на другую, при выполнении в произвольном плане комплекса последовательных движений. Например, освоив в про-

цессе логопедических занятий простой комплекс движений (открыть рот – полузакрыть – закрыть), учащиеся даже III-IV классов не могли выполнить более сложные комплексы артикуляционных движений (открыть рот – дотронуться кончиком языка до нижних зубов, затем до верхних, положить язык на нижнюю губу и т.д.).

Подобные нарушения артикуляционной моторики определяли сложность, полиморфность и стойкость расстройств звукопроизношения.

Состояние звукопроизношения характеризовалось не только нарушениями по типу искажений, но и по типу многообразных замен (по способу и месту образования), опускания согласного в начале слога со стечением согласных. Дети заменяют звуки в слогах со стечением согласных, хотя в изолированном виде этот звук могут произнести правильно. Наблюдались также расщепление аффрикатов, недифференцированное их произношение при стечении гласных, перестановки, опускания, вставки звуков в слове. Отмечалось выраженное нарушение просодической стороны речи, особенно заметными были нарушения темпа, ритма, плавности и мелодической характеристики речи. Нарушения фонематического слуха и звукового анализа проявлялись особенно сильно, дети ошибались всякий раз, когда необходимо было выделить картинки, которые начинались со звука [с], среди ряда картинок, начинающихся со звуков [з, ц, щ, к, ш] («конфликтных» звуков). При письме наблюдалось наибольшее количество ошибок – как дисграфических, так и орфографических. Дисграфические ошибки характеризовались смешением букв, обозначающих звуки, близкие по месту и способу образования, по акустическим признакам; заменой гласных, слиянием предлога со словом, опусканием предлогов, пропусками согласных при их стечении.

Затруднения в усвоении школьной программы, которые наблюдаются у умственно отсталых школьников с церебральным параличом (особенно в I-II классах), обусловленные недоразвитием познавательной деятельности, усугубляются указанными выше особенностями нарушений устной и письменной речи.

В связи с этим логопедическая работа со школьниками, страдающими церебральным параличом и олигофренией, должна планироваться и проводиться в соответствии со структурой нарушений познавательной деятельности и речевого дефекта. Определение структуры и механизмов нарушенного звукопроизношения у данной группы учащихся способствует научно обоснованной разработке дифференцированных путей их коррекции. Особое внимание в коррекционной работе необходимо уделять вопросам предупреждения школьной неуспеваемости.

Следовательно, организованная логопедическая помощь учащимся с данной патологией должна быть направлена на коррекцию всех структурных компонентов языка на основе использования сохранных слуховых и зрительных возможностей детей для создания более благоприятных условий их обучения.

Фишман М.Н.

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ СЛЕПОГЛУХИХ ДЕТЕЙ[33]

Электроэнцефалографическое исследование слепоглухих детей представляет большой интерес, так как позволяет объективно изучать функциональное состояние центральной нервной системы. Отсутствие речевого контакта создает, как известно, трудности обследования центральной нервной системы слепоглухих, особенно в детском возрасте.

В литературе имеются единичные публикации, касающиеся особенностей электроэнцефалограммы (ЭЭГ) у слепоглухих. В 1966 г. Л.А. Новикова в своей монографии [4] описала 10 случаев исследования электрической активности мозга у слепоглухих в возрасте от 13 до 45 лет (средний возраст 19 лет 6 мес.). Как было показано, ЭЭГ слепоглухих характеризуется резкой депрессией биопотенциалов коры головного мозга, отсутствием или слабой выраженностью альфа-ритма, смещением его фокуса из затылочной области в центральные отделы. По представлениям автора, характер корковой ритмики слепоглухих обусловлен выключением или ослаблением зрительной афферентации. А.Б. Коган (1977) обследовал слепоглухих с высоким уровнем интеллектуального развития – учащихся МГУ – и наблюдал у них в основном тот же тип ЭЭГ.

Нами проведено исследование ЭЭГ 24 учащихся Загорской школы-интерната в возрасте от 7 до 15 лет (средний возраст 10 лет 1 мес.). На

---

[33] Печатается по изданию: Дефектология. 1987. № 2. С. 22-25

основании клинико-психолого-педагогического обследования они были разделены на две группы: дети с сохранным интеллектом – 15 человек и олигофрены в степени дебильности – 9 человек (из них 6 – с неосложненной формой олигофрении и 3 – с психопатоподобным синдромом).

По состоянию зрения 2 человека были слепыми, 19 – частично зрячими (0,01-0,04), 3 – слабовидящими (0,05-0,06). Практически у всех обследованных была или врожденная катаракта, или потеря зрения в раннем детстве, до года. Во всех случаях отмечалась глубокая степень потери слуха.

Фоновая ЭЭГ в состоянии относительного покоя регистрировалась с 8 областей мозга: затылочной (на рисунках линии 1, 5), теменной (2, 5), центральной (3, 7) и лобной (4, 8) правого и левого полушарий.

По степени и длительности потери зрения и слуха обе группы значимо не различались. Однако в картине электрической активности коры головного мозга наряду с общим сходством имелись и некоторые различия.

ЭЭГ всех обследованных характеризуются значительным снижением амплитуды фоновой биоэлектрической активности, преобладанием низковольтной асинхронной активности с отдельными группами альфа-ритма. Часто наблюдаются нарушения регионарного распределения ритма в частотном диапазоне альфа-ритма, наличие его не в затылочных, а в теменных и центральных отделах. Л.А. Новикова показала, что по своим функциональным характеристикам этот ритм обычно относится к роландическому, а не к альфа-ритму [4]. Наряду с этим для ЭЭГ слепоглухих детей характерен высокоамплитудный тета-ритм частотой 4,5-5 кол./с, локализующийся в теменно-центральных отделах, либо генерализованный по всем областям.

На рис. 1 представлена ЭЭГ слепоглухой Жанны К., 9 лет.

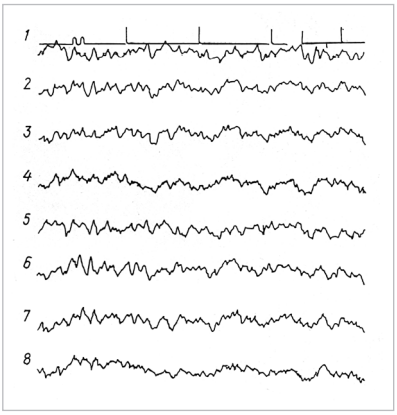


Рис. 1

У девочки врожденная катаракта, потеря слуха произошла на 1-м году жизни. В настоящее время острота зрения правого глаза – 0,03 и левого – 0,02. Данная ЭЭГ характеризуется наличием «осколков» низкоамплитудного дезорганизованного альфа-подобного ритма частотой 8 кол./с, амплитудой до 20 мкВ, несколько лучше выраженного в теменных и центральных отведениях по сравнению с затылочными. На ЭЭГ преобладает тета-ритм частотой 5 кол./с до 40 мкВ, генерализованный по всем отделам.

Такая ЭЭГ наиболее характерна для слепоглухих детей с сохранным интеллектом.

При слепоглухоте, сочетающейся с олигофренией, в ЭЭГ, наряду с изменениями, свойственными слепоглухим детям, часто имеются признаки более грубого, иногда очагового поражения центральной нервной системы.

На рис. 2 показана ЭЭГ Ирины А., 12 лет, которая ослепла и потеряла слух в возрасте 8 месяцев. В настоящее время у девочки острота зрения 0,05, по заключению невропатолога имеются признаки раннего поражения центральной нервной системы.

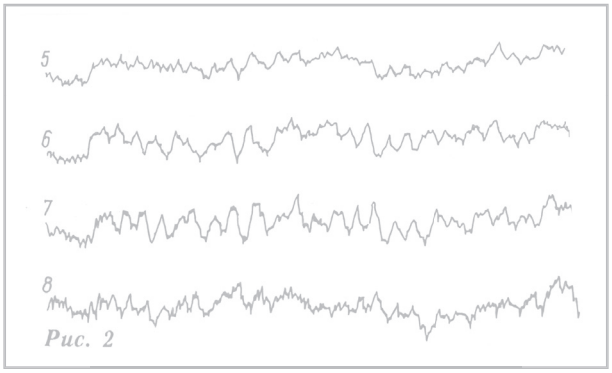


Рис. 2

На ЭЭГ альфа-ритм не регистрируется. На фоне низкоамплитудной асинхронной активности во всех отделах регистрируются группы высокоамплитудного тета-ритма частотой 4 кол./с, амплитудой до 70 мкВ.

Выраженные бета-веретена амплитудой до 50 мкВ регистрируются на ЭЭГ Светы М. (тотальная слепота), ни альфа-, ни тета-ритмы не выявляются.

У олигофренов, не имеющих сложного сенсорного дефекта (рис. 3), на ЭЭГ также регистрируются бета-веретена, что указывает на патологию лобно-базальных отделов мозга (Л.А. Новикова, 1956).

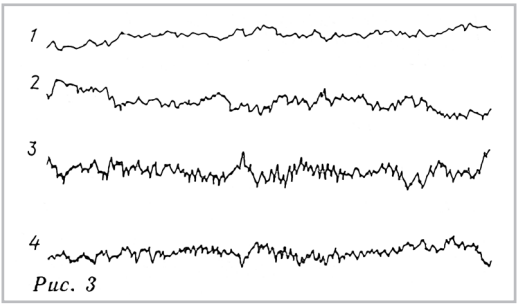


Рис. 3

В таблице приведены основные показатели ЭЭГ двух групп слепоглухих детей. ЭЭГ слепоглухих олигофренов по сравнению с ЭЭГ учащихся, имеющих сохранный интеллект, характеризуются более грубыми изменениями. Хотя по тяжести зрительного дефекта обе группы однородны, у 8 из 9 детей, отнесенных ко второй группе, на ЭЭГ полностью отсутствует альфа-ритм. Кроме того, в этой группе достоверно чаще выявляются высокоамплитудные бета-веретена. У детей первой группы полное отсутствие альфа-ритма отмечено в 3 случаях из 15, у 6 детей даже сохранено правильное регионарное распределение альфа-ритма. Как видно из приведенных в таблице данных, наряду с различиями в обеих группах в значительной мере представлены высокоамплитудные медленно-волновые ритмы тета-диапазона.

У 3 детей мы наблюдали динамику ЭЭГ после удаления катаракты и частичного восстановления зрения. Так, на рис. 4 представлены ЭЭГ слепоглухого Каната А.: а) до операции (острота зрения – 0,03) альфа-ритм отсутствует; б) через год после удаления катаракты острота зрения: dex – 0,06, sin – 0,07.

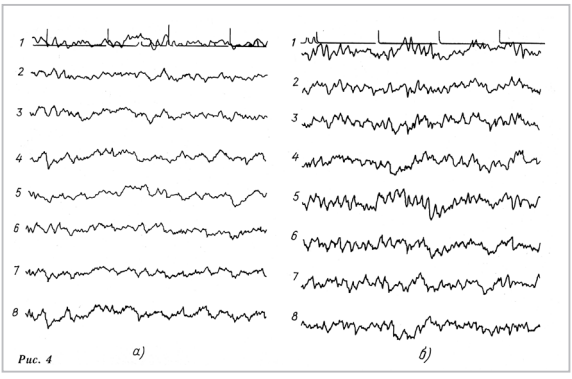


Рис. 4

В последнем случае отмечается некоторая нормализация картины электрической активности коры головного мозга, что выражается в увеличении амплитуды и индекса альфа-ритма в задних отделах коры.

Характеристика фоновой ЭЭГ слепоглухих детей

Группа обследованных	Альфа-ритм			Тета-ритм			Бета-веретена
	сниженный	нормальный	отсутствует	сниженный	нормальный	отсутствует	
Учащиеся с сохранным интеллектом	8	4	3	4	10	1	1
Олигофрены	1	–	8	1	6	2	3

У слепоглухих детей и взрослых картина электрической активности коры головного мозга характеризуется отсутствием (значительное число случаев) либо снижением основного ритма покоя – альфа-ритма, что обусловлено, как уже указывалось, снижением уровня зрительной афферентации коры. Как показано многочисленными экспериментальными исследованиями, зрительная, а также и слуховая депривации ведут к изменениям структуры и функции проекционных и ассоциативных отделов коры головного мозга [6]. Тяжесть и необратимость этих изменений прямо связаны с длительностью депривации и в большой степени определяются возрастом, в котором возник дефект. На ЭЭГ слепоглухих детей наряду с депрессией альфа-активности в большой степени представлены генерализованные высокоамплитудные тета-ритмы.

При онтогенетическом исследовании ЭЭГ [1, 5] было показано, что тета-ритм, широко представленный в ЭЭГ детей дошкольного возраста, начинает уменьшаться к 7-8 годам. В возрасте 9-10 лет ЭЭГ ребенка характеризуется хорошо выраженным альфа-ритмом, а тета-ритм в виде отдельных групп волн амплитудой до 20-25 мкВ регистрируется преимущественно в теменных, центральных, иногда и лобных областях. Такая возрастная динамика ритмики обусловлена созреванием коры и усилением нисходящих тормозных влияний на мезодиэнцефальные структуры. Наличие высокоамплитудного тета-ритма в ЭЭГ может быть расценено

как показатель повышенной активности мезодиэнцефальных структур мозга вследствие дефицита нисходящих тормозных влияний.

Кроме того, наряду с дефектом коркового уровня, обусловленного как частичной деафферентацией, так и, возможно, замедленным созреванием, наличие высокоамплитудного тета-ритма свидетельствует о патологии мезодиэнцефальных структур головного мозга (см. [2]). Дефицит зрительной афферентации, вызывая дисфункцию гипоталамо-гипофизарной системы, может сопровождаться возникновением диэнцефального синдрома, что также может отразиться на ЭЭГ в виде повышенной представленности тета-ритма. ЭЭГ слепоглухого ребенка не может расцениваться просто как «незрелая, не соответствующая возрасту», так как у здоровых детей младшего возраста на ЭЭГ наряду с тета-ритмом присутствует высокоамплитудный альфа-ритм. В процессе онтогенетического развития происходит формирование альфа-ритма как основного фонового ритма, характеризующего деятельность сканирующих механизмов и тесно связанного со зрительной перцепцией.

Таким образом, обнаруженные в нашем исследовании особенности электрической активности мозга слепоглухих детей в виде повышенного тета-ритма не могут быть связаны с возрастными особенностями и определяются двумя факторами: ослаблением тормозных влияний коры на мезодиэнцефальные структуры в результате выключения зрительной и слуховой афферентации и дисфункцией мезодиэнцефальных структур, наступившей вследствие ослабления ретино-гипофизарных влияний.

У слепоглухих детей-олигофренов в ЭЭГ отсутствует даже тот дефицитарный альфа-ритм, который наблюдается у некоторых слепоглухих детей с сохранными возможностями интеллектуального развития. Поскольку обе группы не отличаются по тяжести поражения зрительного и слухового анализаторов, очевидно, что более грубые изменения электрической активности мозга обусловлены поражением центральной нервной системы, лежащим в основе синдрома олигофрении.

Литература

Алферова В.В. Фарбер Д.А. Электроэнцефалограмма детей и подростков. М.: Просвещение, 1972.

Гращенков Н.И., Латаш Л.П., Фишман М.Н. Электрическая активность мозга у больных с диэнцефальным синдромом // Вопросы физиологии и патологии диэнцефальной области. М.: Наука, 1958.

Коган А.Б. О некоторых электрофизиологических показателях корковых процессов у слепоглухих // Физиология человека. 1977. Т. 3. № 6.

Новикова Л.А. Влияние нарушений зрения и слуха на функциональное состояние мозга. М.: Просвещение, 1966.

Новикова Л.А., Фарбер Д.А. Функциональное созревание коры и подкорковых структур мозга в различные возрастные периоды по данным электрофизиологических исследований // Возрастная физиология. Л.: Наука, 1975.

Kellaway P. Afferent input: a critical factor in the ontogenesis of brain electrical activity // Behav. and brain elect. activ. N. Y., 1975. P. 391-420.

ЧАСТЬ 2

Воспитание и обучение детей со сложными сенсорными нарушениями

Басилова Т.А.

ПРЕДПОСЫЛКИ РОЛЕВОЙ ИГРЫ У СЛЕПОГЛУХОНЕМОГО РЕБЕНКА[34]

Детская игра имеет огромное значение для развития личности ребенка. Исходя из выдвинутого Л.С. Выготским положения об общности законов развития нормального и аномального ребенка (1924), можно предположить, что в жизни ребенка с глубокими нарушениями зрения и слуха игра может выполнять ту же роль, что и для ребенка, развивающегося нормально. Л.С. Выготский отмечал, что под влиянием игры, в процессе которой реальные предметы замещаются игрушками, а реальные действия игровыми, у ребенка развивается способность воспроизводить те или иные стороны действительности с помощью различных способов ее обозначения (наглядных символов, изображений, слов и т.д.). Вслед за Л.С. Выготским ряд советских авторов (Г.Д. Луков, А.П. Усова и др.) подчеркивали, что развитие игры существенным образом зависит от речи.

Известно, в каких сложных отношениях с развитием речи находится игра у глухих и умственно отсталых детей. Изучение игры у слепоглухонемых детей может быть особенно показательным для изучения закономерностей психического развития ребенка.

Ролевая игра не возникает внезапно, она подготавливается всем предшествующим развитием ребенка. Исследование Ф.И. Фрадкиной (1946) показало, что предпосылки ролевой игры (отождествление своих действий с действиями взрослого и переименование предметов) фор-

[34] Печатается по изданию: Дефектология. 1983. № 4. С. 64-68.

мируются под руководством взрослого уже у детей раннего дошкольного возраста в русле развития предметной деятельности и речи. Учась у взрослого действовать с предметами и оречевлять эти действия, ребенок начинает выделять самого взрослого как объект для подражания. При нормальном развитии ребенка этот процесс занимает весьма короткий промежуток времени, его трудно зафиксировать и проанализировать.

В специальной психологии и педагогике проблема формирования ролевой игры у слепоглухонемых детей специально не разрабатывалась, хотя определенное внимание ей уделялось почти в каждом исследовании. Так, в одной из работ И.А. Соколянского (1962) имеется указание на то, что слепоглухонемые дети никогда сами не научаются играть в куклы, как вообще не могут сами создать игру. В монографии А.В. Ярмоленко (1961) есть упоминание о первоначальном развитии так называемых доречевых игр слепоглухонемых детей. Первые формы такой игры возникают еще в начале обучения детей как самостоятельное воспроизведение учебных упражнений.

Наряду с этими описаниями зачатков подражания слепоглухонемых детей действиям взрослых в литературе известна определенная методика обучения слепоглухонемых детей действиям с сюжетной игрушкой-куклой. Так, в работе А.И. Мещерякова и Л.В. Пашенцевой (1977) показано, что обучение действиям с игрушками начинается сразу же после поступления слепоглухонемых детей в специальное учреждение и идет параллельно с формированием у них навыков самообслуживания. Основную цель обучения игре с куклой авторы видят в овладении ребенком жестовой формой общения. Сначала с куклой действует воспитательница, а слепоглухонемому ребенку предоставляется возможность следить за ее действиями, при этом каждую игрушку специально соотносят с реальными предметами быта. Ситуации бытового поведения самого ребенка также соотносятся с соответствующими положениями куклы (например, кукла сидит за игрушечным столом – слепоглухонемой ребенок за настоящим и т.д.). На следующем этапе обучения реальные действия слепоглухонемого ребенка по самообслуживанию сопровождаются аналогичными, но условными действиями с куклой. В дальнейшем, по инициативе педагога, ребенок только изображает свои действия жестом. Словом, такая игра служит прекрасной основой для обучения слепоглухонемого ребенка пониманию и активному использованию жестов.

Анализ всех этих литературных данных о первоначальном развитии игры у слепоглухонемых убеждает прежде всего в том, что описание подлинно сюжетно-ролевых игр слепоглухонемых детей отсутствует. И

это согласуется с мнением И.А. Соколянского о невозможности формирования ролевой игры на первоначальных этапах обучения такого ребенка. Вместе с тем имеются наблюдения о возникновении в начале специального обучения слепоглухонемых детей ситуаций свободного поведения, внешне похожих на ролевую игру. В описании обучения слепоглухонемых детей действиям с куклой предстают наблюдения за воспроизведением слепоглухонемым ребенком собственных предметных действий в деятельности с сюжетными игрушками как копиями реальных предметов. Можно предположить, что проигрывание или отработка предметных действий на уменьшенных копиях (игрушках) реальных предметов быта может служить дальнейшему развитию предметных действий, способствовать их обобщению и сокращению. Однако остаются неясными возможности использования данной методики для развития у слепоглухонемых детей собственно ролевой игры.

Опыт наблюдений за развитием слепоглухонемых показывает, что этап сюжетно-ролевой игры, как правило, в их развитии отсутствует. В силу различных причин слепоглухонемые дети поступают в специальные учебные учреждения довольно поздно, в возрасте 5-6 лет и более. Длительность и трудоемкость процесса обучения слепоглухонемых детей делает течение их психического развития чрезвычайно замедленным и растянутым во времени. В этих условиях ребенок долго остается на уровне выполнения элементарных действий с сюжетными игрушками, а условия для возникновения сюжетно-ролевой игры, как нам кажется, складываются лишь к началу или середине школьного обучения, когда перед педагогами встают новые задачи – подготовки и включения слепоглухонемого в трудовую деятельность.

С целью изучения предпосылок игровой деятельности у слепоглухонемых детей мы проводили систематические наблюдения за поведением двух воспитанниц экспериментальной группы слепоглухонемых детей НИИ дефектологии АПН СССР вне ситуаций специального целенаправленного обучения.

Таня поступила в группу в возрасте 8 лет 2 месяцев. Ранее нигде не обучалась. Диагноз: глухота; врожденная катаракта левого глаза, правый глаз удален. Острота остаточного зрения – счет пальцев у лица. К началу специального обучения владела элементарными навыками самообслуживания и простейшими навыками бытового труда. Общалась путем непосредственного показа.

Наблюдения в начале обучения за поведением ребенка в не занятое выполнением режимных моментов и специальными занятиями с педа-

гогами время показали почти полное отсутствие свободного поведения как такового. Вскоре после начала систематического обучения стали появляться попытки самостоятельного воспроизведения совместных с педагогом действий сразу же после их окончания. Стали появляться и другие действия, когда, случайно натолкнувшись на определенный предмет, ребенок начинал воспроизводить с ним соответствующее действие. Например, натолкнувшись рукой на расческу, Таня начинала причесываться; попадал в руки платок – надевала его на голову и снимала; брала в руки чашку – подносила ее к губам; наталкивалась на тряпку – вытирала ею стол; и т.д.

В свободном поведении слепоглухонемой ребенок самостоятельно воспроизводил уже хорошо освоенные ранее в совместной со взрослым деятельности простые действия. Побудителем к таким действиям являлись случайно найденные предметы; слово на данном этапе развития слепоглухонемого ребенка побудительного действия не имело. Однако по жестовой инструкции взрослого ребенок мог воспроизвести знакомое предметное действие, но только в определенной ситуации – с опорой на реальные предметы, подсказывающие это действие.

Интересно, что на этом этапе развития обучение действиям с сюжетными игрушками, организованное по изложенной выше методике, привело к появлению в свободном поведении девочки ситуаций, в которых она относилась к сюжетным игрушкам как к живым существам.

В качестве иллюстрации приведем следующие наблюдения.

В полдник Таня пыталась кормить игрушечного мишку своим яблоком – совала в рот кусочек яблока, а потом этот кусок внимательно осматривала. Снова с силой пыталась затолкнуть ему в рот яблоко и опять осматривала кусочек.

Педагог приготовила постель для мишки. Таня по жесту педагога стала его раздевать. Раздела и посадила на пустую корзину для мусора, которая была заранее поставлена рядом с кроватью мишки вместо горшка. Девочка села рядом на стул, долго сидела, время от времени засовывая руку в «горшок» мишки, – ждала результатов.

Можно с уверенностью сказать, что в данных случаях перед нами были типичные предметные, а не игровые действия, так как непременным качеством игрового действия является его условность.

К началу второго полугодия обучения слепоглухонемого ребенка в экспериментальной группе его свободное поведение заметно усложнилось. Теперь все чаще наблюдалось воспроизведение уже не отдельных

предметных действий, а целого их ряда. В качестве иллюстрации приведем следующие наблюдения.

Перед Таней на столе стоит кукольная кроватка. На ней матрац, простыня, одеяло, подушка и покрывало. Дотронувшись до кроватки руками, девочка начинает разбирать постель – снимает все с кроватки и складывает на стол. Потом застилает все вещи по порядку. Снова разбирает и укладывает, и так несколько раз.

Действуя с кроваткой, Таня случайно наталкивается на стоящие недалеко тарелку, стакан, ложку и вилку. Прекращает действия с постелью. Уносит кроватку, приносит большого мишку. Кладет его на стол перед собой, мордочкой вверх, дотрагивается до его носа вилкой, опрокидывает над ним стакан. Затем приподнимает мишку и начинает «кормить» его ложкой из пустой тарелки, «поит» мишку из стакана. Сует ложку себе в рот, облизывает, «пьет» сама из пустого стакана, «ест» из него маленькой ложкой.

В этих примерах слепоглухонемой ребенок воспроизводит несколько связанных между собой действий с предметом, причем эти действия богаты по своему операционному составу. Характерно, что первоначально они возникают как действия с сюжетной игрушкой, а затем воспроизводятся уже как свои собственные действия.

Подобно нормально видящему и нормально слышащему ребенку, слепоглухонемая Таня К., осваивая навыки самообслуживания, научается реально действовать с предметами и воспроизводит эти действия в свободном, спонтанном поведении сначала в условиях, мало отличающихся от реальных (берет другую куклу или действует с пустой посудой). Но главной особенностью, которая и ограничивает дальнейшее преобразование предметного действия в игровое, является обусловленность конкретной ситуацией возникновения этого действия – ситуацией собственных действий слепоглухонемого ребенка: в свободном поведении он способен воспроизводить только собственный опыт, собственные реальные действия с предметами. В то время как развитие игровой деятельности подразумевает выход за рамки ситуативной ограниченности, предполагает выделение действий других людей и подражание этим действиям. Подражая действиям разных людей, ребенок усваивает их социальные роли и существующие между ними отношения. Слепоглухонемой ребенок получает такую возможность только с развитием речи, так как непосредственно, в реальной действительности сделать социальные отношения между людьми предметом анализа ребенка не представляется возможным.

Приведем наблюдения за свободным поведением другой слепоглухонемой воспитанницы экспериментальной группы Дины К. Девочка поступила в группу в возрасте 6 лет 11 месяцев из дома. Диагноз – неврит слуховых нервов, глухота; афакия обоих глаз, острота зрения – 0,03. Ко времени поступления объяснялась с помощью естественных жестов. Наблюдения за Диной К. в первые дни ее пребывания в группе показали, что девочка умеет действовать с куклой, одевает и раздевает ее, причесывает, укладывает в постель. Все эти действия с куклой стереотипно повторялись изо дня в день: Дина укладывала спать одну куклу, потом вторую, потом третью и т.д.

С началом специальных занятий по развитию средств общения, предметно-пространственной ориентировки, слухового восприятия и т.д. свободное поведение Дины К. изменилось. Рассмотрим примеры.

После занятий с педагогом по счету Дина воспроизводит ситуацию этих занятий. Сначала проделывает все действия сама, используя настоящий счетный материал, оставшийся на столе: раскладывает по порядку карточки с числами натурального ряда, переворачивает их и называет дактильно. Затем приносит и сажает за стол мишку, раскладывает счетный материал перед ним. Сначала гладит его по голове, потом вытаскивает из-за стола и ставит в угол.

Сажает за стол Таню К. и начинает воспроизводить занятия по развитию слухового восприятия: стучит в барабан, а Таню заставляет топать ногами. Гладит Таню по голове, потом поднимает со стула и ведет в угол. Тут же прощает жестом и снова сажает за стол.

А вот как выглядит типичная ситуация свободной игры Дины К. в конце первого года обучения.

Дина вытаскивает из шкафа барабан, бубен, чашку, мыльницу, две формочки. Сажает за стол мишку. Сама садится с другой стороны стола, затем пересаживается рядом с мишкой, поворачивает его к себе спиной. Стучит в барабан мыльницей. Гладит мишку по голове. Стучит в барабан спереди от мишки, потом сзади. Показывает мишке жест «слушай» – дотрагивается пальцем до его уха. Складывает кубики на столе в коробку. Стучит в барабан. Гладит мишку по голове. Уносит мишку. Снова приносит мишку и сажает за стол. Сажает за стол и куклу. Перед мишкой ставит пластмассовый цилиндр и крышку от мыльницы, которые достает из шкафа. Оттуда же достает блюдце и тарелку и ставит их перед собой, а перед куклой ставит две коробочки. Дактильно произносит «есть». Начинает «есть» из тарелки, вместо ложки используя расческу.

Приведенные примеры свидетельствуют о том, что с развитием речи в свободном поведении ребенка появились первые подлинно игровые действия, для которых характерно создание специальной игровой обстановки, использование предметов, замещающих реальные.

Следующий этап в развитии игровой деятельности Дины иллюстрируется другими примерами.

Дина выставляет на стол игрушечную посуду, сажает за стол мишку. Ставит перед мишкой на стол чашку и ложку, перед собой – стакан и ложку. Отвечая на вопрос педагога, правильно называет дактильно ложку и чашку. Называет себя и мишку. Сидит за столом и «ест» из стакана, потом «кормит» мишку.

Приносит из уголка остальных кукол, усаживает их на маленькие стульчики вокруг стола. Перед каждой на столе ставит игрушечную тарелку. Рядом с тарелками кладет пластмассовые пластинки и палочки. На вопрос педагога отвечает, что это «хлеб». Пластмассовые пластинки около тарелок называет «ложка».

Собирает палочки, которые обозначают хлеб, на одну тарелку, вместе с ними кладет и пластинки. Берет еще тарелки и кладет их поверх уже лежащих на столе, но чуть сдвинув в сторону. Верхнюю называет «ложка», нижнюю – «тарелка». Сама указывает на дно тарелок и говорит: «суп», «каша», «картофель».

Дина одевает белый халат педагога. Садится в кукольном уголке около кроватки с куклой. Наклоняется к кроватке, снимает с куклы одеяло, пытается ее прослушать. Замечает вошедшего педагога, указывает на себя и говорит: «врач». Сажает педагога рядом с собой и слушает. Жестом говорит: «хорошо». Педагог указывает на Дину и спрашивает: «Кто?» Девочка отвечает: «Врач».

Дина делает из пластмассового конструктора конструкцию, отдаленно напоминающую кровать. На вопрос экспериментатора «Что это?» девочка отвечает: «Кровать». Убирает крайние сегменты конструкции и удлиняет ее. На вопрос «Что это?» отвечает: «Ванна». Присоединяет еще два сегмента и называет новую конструкцию столом. Затем еще удлиняет ее и на вопрос «Что это?» дактилирует «пол», сопровождая ответ жестом.

Приводя выдержки из наблюдений за свободным поведением двух слепоглухонемых девочек, мы не останавливались на описании продвижения этих детей в обучении. Однако очевидно, что изменения спонтанного поведения являлись показателем продвижения в психическом развитии детей в результате систематического и специально организо-

ванного обучения – обучения, основные задачи которого в первый период воспитания слепоглухонемых состоят в развитии средств общения, знакомстве с окружающей действительностью и привитии навыков культурно-бытового труда.

Наблюдения за изменениями в свободной деятельности Тани К. показали, что за первый год обучения слепоглухонемая девочка в специально организованном педагогическом процессе овладела жестовой формой общения, усвоение которой дало импульс для развития предметных действий слепоглухонемого ребенка.

Усвоение жестов-изображений предметных действий как специального средства общения на первоначальном этапе становится необходимым условием для формирования предметного действия, но его недостаточно для развития этого действия в игровое. Попытки на данном этапе прямого обучения слепоглухонемых детей действиям с сюжетными игрушками не только не ведут к развитию игровой деятельности, но даже препятствуют такому развитию. Слепоглухонемой ребенок начинает относиться к сюжетной игрушке как к реальному существу, а в дальнейшем полностью теряет интерес к подобным игрушкам.

Только формирование словесной речи (и это подтверждают наблюдения за свободным поведением Дины К.) влечет за собой возникновение предпосылок будущей игровой деятельности, таких как игровое замещение и воспроизведение ребенком ряда действий взрослого с последующим отождествлением своих действий с действиями других людей, которое начинает проявляться в назывании себя именем другого человека и становится как бы прообразом роли в игре.

Как показали наши наблюдения, большое значение для возникновения игровой деятельности на втором году обучения Дины К. имело развитие изобразительной деятельности (лепки) и конструирования.

У глухого ребенка с глубокими нарушениями зрения и, как следствие этого, специфической задержкой психического развития формирование игровой деятельности, связанной с переименованием предметов и называнием отсутствующих предметов и их качеств, спонтанно не происходит.

Наблюдения дают основание предположить, что сюжетно-ролевая игра получает возможность подлинного развития только с определенного этапа осознания значения слова, с освобождением его от связанности конкретной ситуацией. Дальнейшее обобщение значения слова происходит по инициативе взрослого, который вопросами вызывает называние предметов и действий в игре ребенка. Именно с пониманием Диной вопросов «Что это?» и «Кто это?» связано появление в ситуациях ее

свободной деятельности попыток называть новым именем предмет-заменитель или неоформленную конструкцию, а себя называть, например, врачом.

На этом этапе развития ребенка и в игре, и в конструировании, и в изобразительной деятельности создается возможность дальнейшего обобщения слова, и оно превращается из слова – сигнала к действию в слово – средство обозначения, освобождается от связанности с конкретным предметом, становится символом. Именно в игре ребенок получает возможность отрыва слова от действия через предмет – игровой заменитель реального предмета, а потом через слово в игровой ситуации. И конструирование, и изобразительная деятельность (лепка) предоставляют слепоглухонемому ребенку условия для воссоздания предмета в совершенно не свойственных ему формах.

В заключение необходимо еще раз подчеркнуть, что возникновение ролевой игры тесно связано с полноценным развитием предметных действий и их словесных обозначений. Благодаря слову в значении сигнала к выполнению действия становится возможным перенос действия на другие предметы, не адекватные предметному содержанию действия, и в иные условия. Предпосылки к возникновению такого переноса действия на другие предметы, а таковыми являются в первую очередь сюжетные игрушки (куклы), видятся прежде всего в развитии значения слова как обобщения предметного действия. Дальнейшее отделение слова от действия происходит благодаря возможности воссоздать конкретный предмет, который обозначается словом, средствами, отличающимися от самого предметного действия, – средствами лепки, конструирования, письма и т.п.; а также благодаря изобретению самого действия в игровой обстановке с использованием переименования предметов, замещающих реальные.

Однако опыт показывает, что в развитии слепоглухонемого ребенка этап полноценной игровой деятельности отсутствует. Своеобразие психики слепоглухонемых детей отчасти определяется тем, что развитие их предметно-практической деятельности, в отличие от нормы, происходит независимо от овладения ими игрой. Только раннее, целенаправленное формирование у слепоглухонемых детей словесной речи, которое должно совершаться внутри развития предметной, изобразительной и игровой деятельности, может обеспечить их более полное развитие.

Басилова Т.А.

АМЕРИКАНСКАЯ ПРОГРАММА ОБУЧЕНИЯ НАВЫКАМ ПОВСЕДНЕВНОЙ ЖИЗНИ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМ СЕНСОРНЫМ НАРУШЕНИЕМ[35]

В последние годы многие из наших педагогов и научных сотрудников получили возможность познакомиться с зарубежным опытом обучения детей, имеющих отклонения в развитии. Обычными стали поездки в другие страны и посещение там специальных школ, а также прием зарубежных специалистов у нас. Однако по-прежнему ограничены возможности знакомства с различными программами обучения аномальных детей в других странах мира. Между тем именно содержание учебных программ может дать представление специалистам о реальном содержании обучения детей, об уровне требований к формируемым знаниям и навыкам учеников.

Не так давно мы получили возможность познакомиться с содержанием учебных курсов по привитию навыков повседневной жизни, основам научных знаний и жестовому языку для обучения слепоглухих детей, которые разработаны в знаменитом Институте слепых детей Перкинса (г. Ватертаун, Массачусетс, США), имеющем самые давние в мире традиции обучения слепоглухих. Эти программы по нашей просьбе прислал директор отделения для слепоглухих М. Коллинз.

Не имея возможности опубликовать эти программы полностью, мы хотим с любезного разрешения М. Коллинза познакомить наших читате-

[35] Печатается по изданию: Дефектология. 1994. № 4. С. 91-96.

лей с основным их содержанием. Мы надеемся, что программа «Навыки повседневной жизни» представит интерес для самого широкого круга наших специалистов и прежде всего будет полезна дефектологам, работающим во вспомогательных классах школ для детей с нарушенным слухом и зрением, во вспомогательных школах и учреждениях социальной защиты населения, в консультативных группах для детей с множественными и сложными нарушениями.

Учебный курс «Навыки повседневной жизни» разработан в конце семидесятых годов коллективом авторов под руководством и при непосредственном участии Г. Стенквист и Н. Роббинса и издан отдельной книжкой, содержащей 192 страницы текста.

Эта программа обучения разрабатывалась для слабовидящих глухих детей и слепоглухих с остаточным зрением, которые составляют в настоящее время большую часть воспитанников учебных учреждений для слепоглухих. Она рассчитана на самый широкий возрастной диапазон: от детей в младенческом возрасте до взрослых. Программа состоит из пяти разделов:

Навыки самообслуживания.

Культура поведения.

Домоводство.

Досуг и отдых.

Передвижение в окружающем пространстве.

Раздел **«Навыки самообслуживания»** состоит из пяти более конкретных разделов: 1) Режим питания; 2) Навыки, связанные с приемом пищи; 3) Навыки одевания; 4) Навыки личной гигиены; 5) Туалет.

В разделе **«Режим питания»** ставится задача формирования следующих навыков: умение пить из детской бутылочки с соской, координировать сосание и глотание; есть различные виды протертой пищи; удерживать в руке твердые куски пищи; откусывать и, прожевав, глотать; есть разнообразную жидкую пищу; приучить ребенка есть три раза в день в определенное время, не бояться пробовать новую пищу, есть бутерброды, жевать мясо и сырые овощи; употреблять разнообразную пищу, необходимую для полноценного питания.

В разделе **«Навыки, связанные с приемом пищи»** сформулированы следующие задачи: научить ребенка есть с ложки, которую держит взрослый; пить из чашки, которую держит взрослый; помогать взрослому держать чашку во время питья; помогать управлять своей ложкой вместе с взрослым; держать ложку при еде вместе со взрослым; самостоятельно держать ложку в руке и доносить ее с пищей до рта; есть ложкой и пить из

чашки, соблюдая опрятность; есть самостоятельно; держать чашку одной рукой во время питья; есть ложкой самостоятельно без лишних манипуляций с ней; научить отличать съедобное от несъедобного; понимать, что необходимо освободить конфету от обертки, прежде чем положить ее в рот; при необходимости пользоваться чашкой или стаканом в течение дня; есть совершенно самостоятельно; снимать и складывать свой фартук после еды; наливать жидкость из кувшина в чашку; вытирать пролитую на стол жидкость; пить из питьевого фонтанчика и пользоваться соломинкой для питья; отличать съедобную часть фрукта от несъедобной; есть вилкой, зачерпывая и накалывая куски пищи; пользоваться большой ложкой, чтобы брать пищу с общего блюда; есть мороженое (в стаканчике); очищать от кожуры фрукты; самостоятельно наливать жидкость в стакан из уже открытой картонной упаковки или большой бутылки; научить отделять кусочки еды с помощью вилки; пользоваться столовым ножом для намазывания масла на хлеб; передавать еду соседу за столом; открывать и закрывать сосуд или упаковку с жидкостью; обслуживать себя за столом полностью, не мешая другим; наливать соус в тарелку, горячий чай в чашку; класть сахар из сахарницы; правильно держать нож при разрезании пищи на куски; резать хлеб и фрукты ножом; пользоваться вилкой и ножом во время еды.

Раздел **«Навыки одевания»** предполагает воспитание следующих умений: ожидать процедуру одевания и пассивно в ней участвовать; продолжать действия взрослого при раздевании; полностью самостоятельно раздеваться под контролем взрослого; активно участвовать в одевании; одеваться с минимальной помощью; расстегивать и застегивать пуговицы; полностью самостоятельно раздеваться; развязывать шнурки на обуви; надевать спортивный костюм; надевать сапоги и застегивать молнию; выбирать верхнюю одежду по погоде; знать, как нужно одеваться, идя на занятия в школу или для игры на улице; справляться с внутренней застежкой; шнуровать ботинки; полностью самостоятельно одеваться: выбирать одежду по ситуации, правильно ее называть, надевать, застегивать, обуваться; завязывать пояс, фартук, шарф, бант; снять одежду, если она испачкается, порвется и т.д.; подбирать части одежды, сообразуясь с их цветом; быть элегантным и нарядным в особых случаях.

Раздел «Навыки личной гигиены» предполагает воспитание умения участвовать в процессе умывания и вытирания своего лица и рук, в процессе купания; мыть и вытирать руки с небольшой помощью взрослого; активно участвовать в процедуре чистки зубов; подражать действиям причесывания – водить расческой по волосам; мыть и вытирать руки самостоятель-

но; уметь удерживать себя от навязчивых движений; умываться и чистить зубы при небольшом контроле со стороны взрослого; регулировать температуру воды из крана; аккуратно обращаться со слуховым аппаратом и очками; мыть руки в течение дня; мыться под душем с помощью взрослого; чистить зубы каждый день; участвовать в процессе мытья головы и сушки волос; умываться самостоятельно; правильно надевать (вставлять в ухо) слуховой аппарат; мыться в ванной самостоятельно; пользоваться дезодорантом; принимать душ самостоятельно; причесываться; пользоваться носовым платком; самостоятельно мыть и сушить волосы; мыть и вытирать уши и шею; умываться по необходимости в течение дня.

Девочки должны уметь самостоятельно ухаживать за собой в период менструаций; периодически мыться; пользоваться маникюрными принадлежностями при уходе за ногтями; причесываться в нужное время и в соответствующем месте; регулярно мыть голову; ухаживать за своими глазными протезами, если они есть; понимать необходимость вовремя постричь волосы, привести в порядок ногти; полностью самостоятельно ухаживать за своим телом.

В разделе **«Туалет»** ставится задача упорядочить время отправлений (регулярно высаживать ребенка на горшок), приучить реагировать на мокрые и грязные штаны, стараться быть сухим весь день, реагировать на мокрую постель ночью; оправляться только на горшок (унитаз); с помощью взрослого вставать ночью с постели и садиться на горшок, так чтобы оставаться сухим всю ночь; помогать взрослому в уходе за собой – участвовать в снимании и надевании штанов; спускать воду в туалете; самостоятельно ходить в туалет в течение дня; уметь сообщить взрослому о своем желании пойти в туалет жестом или голосом; мальчикам уметь мочиться стоя; пользоваться туалетом с минимальной посторонней помощью; пользоваться туалетом самостоятельно днем и ночью.

Раздел **«Культура поведения»** состоит из следующих трех: 1) Правила поведения за столом; 2) Уход за одеждой; 3) Правила поведения в других ситуациях.

Раздел **«Правила поведения за столом»** включает формирование следующих навыков: уметь сидеть на стуле за столом; знать свой стол, свое место за столом (находить свой стул и садиться); воздерживаться от криков за столом; пить и есть аккуратно; воздерживаться от начала еды без разрешения взрослого; сидеть за столом в правильной позе; вставать из-за стола в определенное время и определенным образом; уметь попросить соседа по столу передать блюдо; попросить извинения, когда нужно выйти из-за стола во время еды; ставить стул на место, выходя из-

за стола; пользоваться салфеткой; говорить (жестом) «спасибо» и «пожалуйста»; класть нож и вилку в соответствующее положение по окончании еды; отворачиваться от стола и закрывать рот платком во время чихания и кашля; при необходимости высморкаться – просить извинения и выйти из-за стола; уметь беседовать за столом во время еды; справляться с несъедобными частями пищи (костями, фруктовыми косточками и т.д.); действовать за столом совершенно самостоятельно, вежливо обращаясь за помощью при необходимости и по возможности помогая другим.

Раздел **«Уход за одеждой»**: уметь вешать пальто на вешалку; участвовать вместе с взрослым в складывании и убирании своей одежды; беречь одежду от грязи; убирать одежду в определенное место вечером и утром; помогать взрослому в ручной стирке своей одежды; помогать взрослому стирать свою одежду в стиральной машине; помогать складывать свои вещи в чемодан; уметь вешать одежду на плечики; стирать одежду в стиральной машине с помощью взрослого; помогать взрослому раскладывать свою одежду в шкафу; гладить утюгом куски ткани и несложные виды одежды; стирать руками свое белье по просьбе взрослого; чистить свою обувь, складывать одежду в шкаф по требованию взрослого; самостоятельно ухаживать за своей обувью; стирать свои вещи самостоятельно; чинить свою одежду; самостоятельно укладывать свои вещи в сумку; стирать свои вещи в стиральной машине по поручению взрослого; гладить свои рубашки; чистить одежду в автоматической чистке.

Раздел **«Правила поведения в других ситуациях»** предполагает воспитание умений вести себя правильно в больнице, поликлинике, магазине, в гостях; уважать право собственности – знать, что вещи принадлежат тому или иному лицу; уметь попросить вещь, принадлежащую другому человеку, и оставаться спокойным, если тебе отказали; просить разрешение войти в чужую комнату; вести себя учтиво в общественных местах, в транспорте; пользоваться словами (жестами), принятыми для приветствия и прощания; использовать слова (жесты) «да» и «нет» при ответе на вопросы типа: «Ты хочешь это?»; приветствовать людей, которых встречаешь каждый день регулярно; правильно вести себя, когда кашляешь, чихаешь или сморкаешься; правильно вести себя при общении – смотреть в лицо собеседника, привлекать его внимание легким прикосновением и т.д., не быть фамильярным, не залезать в чужие сумки и кошельки, не читать чужие письма, не заглядывать в пакеты с едой других детей, не вскрывать чужие подарки и т.д.

Отзываться на просьбу о помощи (поднять, поднести, придвинуть); вести себя правильно в зоопарке, музее, парке, театре, библиотеке, киноте-

атре; уметь вести себя в лифте, на эскалаторе, у автоматических дверей; обращаться за разрешением взять чужую вещь и возвращать ее с благодарностью; уметь исполнять роль хозяйки (хозяина) дома; уметь вести себя в гостях; замечать, что другому человеку нужна помощь, и оказывать ее; уметь писать открытки с благодарностью за прием; проявлять инициативу в приглашении гостей на вечеринку и помогать в ее организации; проявлять инициативу при знакомстве; вести себя правильно при самостоятельном передвижении по школе-интернату; знать, как себя вести на официальной церемонии приема гостей в школе; уметь вежливо попросить деньги в долг у хороших знакомых.

Раздел **«Домоводство»** состоит из трех следующих: 1) Приготовление пищи; 2) Домашний труд; 3) Покупки для себя.

Раздел **«Приготовление пищи»** содержит описание необходимых навыков для самостоятельного приготовления десяти самых распространенных и простых блюд.

Раздел **«Домашний труд»** предполагает воспитание следующих умений: помогать в переносе и расстановке мебели в квартире; подражать некоторым действиям взрослого по уборке помещения; относить свою тарелку после еды в мойку; выполнять простые бытовые поручения учителя, связанные с выходом за пределы комнаты, школы; помогать взрослому накрывать на стол, убираться в комнате, мыть и вытирать посуду, мыть окна, поливать цветы, кормить домашних животных; самостоятельно убирать со стола и выбрасывать мусор; убираться в комнате; участвовать в разбирании постели по просьбе взрослого и помогать ему застилать свою постель; помогать взрослым протирать и полировать мебель, подметать и пылесосить пол; сервировать стол для одного человека; выполнять поручение взрослого по собиранию каких-то вещей в комнате; иметь представление, в какой домашней работе следует принять участие; помогать застилать постели простыней, надевать наволочку на подушку; подготавливать грязные тарелки для мытья (выбрасывать остатки еды с тарелок); сервировать стол для нескольких человек; выполнять положенную по режиму домашнюю работу; самостоятельно убирать со стола, мыть и вытирать тарелки; убирать чистую посуду в шкаф; помогать делать сухую уборку помещений; мыть посуду самостоятельно; мыть окна; застилать постели; делать всю необходимую домашнюю работу; помогать во влажной уборке дома; пылесосить, делать влажную уборку и поливать цветы самостоятельно; чистить ванну, убираться в душе, чистить унитаз и раковину; выполнять некоторые виды домашней работы по собственной инициативе.

Раздел **«Покупки для себя»**: уметь осторожно принести сумку с покуп-

ками из магазина; правильно вести себя в магазине (не отходить далеко от взрослого, не толкаться, удерживаться от криков и резких движений, не трогать вещи); уметь выбрать нужный предмет в магазине самообслуживания и отнести его к кассе; носить аккуратно сразу несколько сумок или пакетов; выбирать с полки предмет по инструкции взрослого; класть предмет в тележку и отвозить тележку с товаром в кассу; аккуратно примерять одежду вместе со взрослым.

Войдя в магазин вместе с сопровождающим, ученик должен осмотреться, найти продавца, привлечь его внимание к себе и обратиться за помощью или советом – все это самостоятельно, при минимальной помощи со стороны сопровождающего, который должен только оплатить покупку ученика или дать ему деньги для оплаты.

Ребенка следует научить хранить деньги в надежном месте; пользоваться заранее составленным списком необходимых покупок, сделанным в виде картинок; терпеливо стоять в очереди в кассу; находить нужный товар в разных отделах магазина; платить деньгами за товар и воздерживаться от того, чтобы брать товар без оплаты; ждать сдачу с оплаты покупки в кассе; располагать покупки в корзине или сумке так, как этого требует характер товара (яйца, бутылки и пр.); выбирать один нужный предмет из нескольких сходных по виду; знать местонахождение ближайших магазинов и характер продаваемых там товаров; по ценнику определять стоимость товара и соотносить ее с имеющейся для покупки суммой; самые необходимые покупки делать самостоятельно; обращаться за советом в магазине с помощью записки, если трудно найти нужный предмет.

Воспитаннику следует знать размеры своей одежды и определять размер вещи по маркировке. Узнавать стоимость товара в кассе. Уметь подсчитывать стоимость нескольких одинаковых предметов, зная стоимость одного; подсчитывать стоимость нескольких разных по цене предметов; самостоятельно покупать для себя одежду и предметы туалета; стоять на месте и ждать сопровождающего, если потерял его; знать, что можно договориться о встрече в определенном месте магазина; понимать, что в разных магазинах могут быть разные цены; определять на продуктах дату их изготовления; определять нужную сумму денег для планируемой покупки; проверять по списку, все ли куплено.

Раздел **«Досуг и отдых»** состоит из двух разделов: 1) Индивидуальный досуг; 2) Групповые игры и развлечения. Раздел снабжен приложением, включающим в себя списки игрушек для нормально развивающихся детей от 6 месяцев до 12 лет; список дидактических игр и пособий для

детей разных возрастных групп от 5 до 12 лет; список оборудования для самостоятельных занятий подростков и юношей; перечень возможных спортивных игр и увлечений (хобби) для организации досуга одного-двух детей; перечень форм группового досуга, в которых могли бы принять участие воспитанники школы.

Раздел **«Индивидуальный досуг».** Ребенка учат вести себя спокойно во время игр на спортивных снарядах и тренажерах (ребенок находится при этом под наблюдением взрослого); занимать себя двигательными упражнениями короткое время – качаться на качелях, прыгать на специальных трамплинчиках, подниматься и спускаться по шведской стенке, крутиться на каруселях (под наблюдением взрослого). Получив коробку с 10 знакомыми игрушками для детей от 6 месяцев и инструкцию поиграть с ними, заниматься с ними не менее 15 минут, при этом ребенок должен действовать с ними определенным образом: удерживать в руке, встряхивать, касаться предметом лица и губ, перекладывать из руки в руку, следя взглядом за его движением. Манипулировать с игрушками из списка, предназначенного для детей от 6 до 12 месяцев, не менее 15 минут – снимать и закрывать крышки коробок, снимать со стержня и нанизывать на него кольца пирамидки, ставить один кубик на другой, вертеть предметы перед глазами, рассматривать их, засовывать пальцы в отверстия предметов, ронять и поднимать игрушки, вращать их двигающиеся части.

После окончания урока ученик, получив инструкцию играть, должен пойти в игровой уголок, выбрать там игрушку и заниматься с ней не менее 15 минут. Самостоятельно развлекать себя в игровом уголке или на игровой площадке, не создавая угрозы безопасности себе и окружающим, при минимальном присмотре со стороны взрослого не менее 30 минут. Действовать с игрушками определенным образом (игрушки для детей от 1 до 2 лет); развлекать себя при поддержке взрослого 30-60 минут, действуя различным образом с дидактическими игрушками для детей от 2 до 3 лет (ящик форм, пирамидки, доски с вкладышами и т.д.).

Смотреть телевизор в течение 15 минут; играть по собственной инициативе в свободное время в дидактические игрушки (для детей от 1 до 3 лет); развлекать себя самостоятельно, осторожно действуя с различными игровыми устройствами и тренажерами; смотреть телевизор по возможности избирательно, желая получить от этого определенное удовольствие; занимать себя выполнением простейших видов ручного труда, например, сшивать большой иглой и толстой ниткой два куска картона, в которых пробиты отверстия, делать узоры из полосок бумаги, раскрашивать картинки; занимать себя упражнениями, требующими опреде-

ленных физических усилий (плавание, катание на велосипеде-тандеме и т.д.) под контролем взрослого; принимать участие в подвижных играх на улице, используя сенсомоторные навыки, полученные в школе (метание магнитных стрел в мишень и т.п.). Занимать свое свободное время самостоятельными действиями в течение 30-60 минут без каких-нибудь усилий со стороны взрослых; использовать разные материалы в продуктивной и изобразительной деятельности (аппликации, конструировании и т.д.). Занимать свое свободное время в течение 1,5-2 часов занятием спортом по побуждению взрослого (катание на лыжах, коньках, роликах, игры с мячом и т.д.), при этом ученик должен время от времени отдыхать и общаться с товарищами и педагогами на спортивной площадке; участвовать по инициативе взрослого в занятиях какой-то деятельностью, которая может стать в будущем основным увлечением воспитанника (коллекционирование, сбор гербария, моделирование, рисование, лепка, различные виды ручного творчества, обработка дерева, фотография и т.д.).

Участвовать в некоторых видах трудовой деятельности, которой отводится определенное количество дней в неделю (сборка деревянных конструкций, шитье одежды для кукол или персонала школы, обработка дерева и т.д.); по собственной инициативе принимать участие в бытовом труде – уборке помещений, двора, уходе за растениями; иметь какое-то постоянное (в течение трех месяцев) занятие в свободное время – хобби.

Раздел **«Групповые игры и развлечения»** предполагает осуществление следующих задач: научить сотрудничать с взрослым в простых двигательных играх на воздухе (ходить, бегать, прыгать, держа взрослого за руку, с помощью взрослого залезать на горку и сбегать с нее, толкать тележку по двору; участвовать с помощью взрослого в самых простых групповых детских играх (сбивать шаром кегли, схватить мяч и бросить его в корзину); участвовать с помощью взрослого в групповых занятиях спортом, в групповых играх на смекалку; понимать простейшие правила игры, представлять, кого называют победителем в игре; принимать участие в различных настольных играх с фишками, кубиком, на котором обозначено количество; уметь играть в простые подвижные игры, соревнуясь на скорость и ловкость движений, на скорость выполнения словесных заданий (написать или составить из букв наибольшее количество слов); раскладывать картинки в нужной последовательности, участвовать в подвижных играх, требующих внимания, памяти, выдержки, умения подражать; организовывать после специальных занятий с учителем простую ролевую игру с другим ребенком, изображая приготовление пищи и уход

за маленьким ребенком, посещение магазина или ресторана, действия врача; участвовать в простых играх с буквами и словами; участвовать в спортивных играх в составе команды играющих; проводить свободное время, общаясь со взрослыми или сверстниками; уметь принять и развлечь своих гостей на самом простом уровне; проявлять интерес к танцам как виду группового развлечения; посещать различные клубы по интересам вместе с родителями и по собственной инициативе; планировать короткие путешествия и совершать их в общественном транспорте в свободное время.

Раздел **«Передвижение в окружающем пространстве»** состоит из двух следующих: 1) Ориентировка в интернате; 2) Основные движения в пространстве.

В разделе **«Ориентировка в интернате»** стоит задача формирования следующих навыков: уметь садиться на стул, сидеть за обеденным столом, передвигаться по помещениям интерната; знать свою спальню, свой класс, уметь их находить с помощью воспитателя; самостоятельно передвигаться по знакомым маршрутам в учебном и жилом помещении школы; самостоятельно передвигаться по школе; знать, где находится медицинский кабинет, комнаты персонала и дирекции, спортивный зал и игровые комнаты, торговые киоски и автоматы.

Раздел **«Основные движения в пространстве»** предполагает формирование навыков ходить самостоятельно, уметь толкать и тащить большие предметы, двигаться назад, прыгать на месте, стоять на одной ноге несколько секунд, бегать, спускаться и подниматься по лестнице, удерживать равновесие при ходьбе по узкой скамье или бревну, придерживаться правильных поз при основных движениях, подпрыгивать до 12 раз на одной ноге и прыгать на высоту до 20 см.

* * *

Даже такое краткое изложение основного содержания программы дает возможность оценить усилия ее авторов по созданию единого курса обучения всем навыкам, удовлетворяющим нужды повседневной жизни человека, – от навыков самообслуживания и бытового труда до умения развлечь себя в часы досуга. Особое внимание при этом уделяется формированию умения вести себя в обществе, при этом даются представления не только о том, как нужно поступать в определенных социально-бытовых ситуациях, но и о том, как поступать нельзя.

Басилова Т.А.

АМЕРИКАНСКАЯ ПРОГРАММА ОБУЧЕНИЯ ОСНОВАМ НАУЧНЫХ ЗНАНИЙ ДЛЯ ДЕТЕЙ СО СЛОЖНЫМИ СЕНСОРНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ[36]

Продолжая знакомить наших читателей с американскими программами обучения детей с нарушением слуха и зрения (см.: Дефектология. 1994. № 4), мы предлагаем их вниманию учебный курс «Наука» (Science curriculum for Deaf-Blind students. Departament for Deaf-Blind Children Perkins School for the Blind. Watertown. MA 02172), которому больше подходит русское название «Основы научных знаний». Этот курс разработан в 1971-1977 гг. группой педагогов под руководством Н. Роббинса в отделении для слепоглухих Школы слепых Перкинса и предназначен для слабовидящих глухих учеников. Содержание программы может представлять интерес для специалистов, работающих с глухими детьми, имеющими и другие нарушения, а также для преподавателей природоведения, естествознания в разных типах специальных школ.

В отличие от программы обучения навыкам самообслуживания, с которой мы уже познакомили читателя, настоящий курс обучения рекомендуется начинать с так называемого II уровня обучения глухих слабовидящих детей, когда дети, уже владеющие жестовым языком, приступают к овладению словесной речью. Главной целью обучения по этой программе является развитие мыслительной деятельности детей, умения устанавливать и анализировать причинно-следственные связи между событиями и явлениями.

[36] Печатается по изданию: Дефектология. 1994. № 5. С. 79-88.

Программа разделена на 4 уровня обучения (начиная со II). Каждая часть начинается с характеристики развития детей, которые могут приступить к обучению по программе данного уровня, и описания основных задач этой части программы.

Основными разделами всей программы в целом (всех уровней обучения) являются следующие.

- Живая природа.
- Силы и изменения.
- Земля и вселенная.
- Материалы и их характеристики.
- Связи между полученными знаниями.

В два последних уровня программы введен дополнительный раздел «Фантазия и реальность».

II уровень программы

Как мы говорили выше, учебный курс начинается со II уровня знаний. В преамбуле говорится, что уровень умственного развития детей, готовых к усвоению этой части программы, приблизительно соответствует уровню развития 2-4-летних нормально развивающихся детей или предоперациональной стадии психического развития по Пиаже.

Цели обучения по программе этого уровня следующие.

Накопление у детей словаря, связанного с окружающей действительностью.

Развитие внимания к происходящему рядом.

Формирование стремления называть окружающие предметы и комментировать происходящие рядом события.

Развитие способностей обнаруживать связи между окружающими предметами, учитывая их расположение, форму и характер передвижения.

Развитие умения рассказывать о происходящем, отвечая на вопросы: «Что это? Что делает? Из чего сделан?»

Раздел 1. Живая природа

Раздел состоит из трех тем: «Люди», «Растения», «Животные». Каждая тема представлена рядом заданий, сгруппированных на основе навыка, формируемого учителем.

Тема: Люди. В результате выполнения предложенных по этой теме заданий ребенок должен уметь: 1) показывать восемь основных частей

тела человека на себе и на картинке; 2) называть основные нужды человеческого тела; 3) правильно пользоваться словами, обозначающими возраст человека (*старый, молодой, ребенок, младенец*); 4) использовать в общении слова, обозначающие пол человека (*мальчик, девочка, мужчина, женщина*); 5) пользоваться в общении умением показать рост человека, уметь сказать с помощью жестов, что человек вырастает.

Чтобы познакомить читателей с конкретным содержанием заданий, приведем небольшую выдержку из данного раздела программы.

Уровень II. Раздел: Живая природа. Тема: Люди (основные понятия).

Навык показывать восемь основных внешних частей тела человека на себе и на картинке.

Задание. Взяв крупное и четкое изображение человека на картинке, учащийся учится показывать соответствующую часть тела по просьбе учителя: «Покажите мне...»

В результате такого обучения ученик должен уметь показать следующие части тела: волосы, рот, ноги, уши, нос, пальцы, глаза, руки.

Навык называть основные нужды человеческого тела.

Задание. В повседневной жизни ученик должен правильно использовать слова, обозначающие основные функции тела человека: *есть, пить, спать, туалет*. Стремиться, чтобы ученик постоянно использовал эти слова, описывая не только собственные действия, но и действия, изображенные на картинках или совершаемые другими людьми.

Тема: Растения. В результате изучения этой темы ребенок должен овладеть следующими навыками: 1) не есть ягоды и другие части растений без разрешения; 2) знать названия основных видов растений и их основных частей; 3) уметь описать некоторые характерные черты растений – цветов, куста, дерева или овоща; 4) помогать поливать растения взрослым, уметь при этом определить сухость или влажность почвы; 5) помогать взрослым пересаживать растения; 6) участвовать в посадке растений из рассады и из семени; 7) уметь описывать различия между двумя фазами в жизни растения (семя и росток); 8) использовать слово *вырос* в соответствующей ситуации, связанной с ростом растений; 9) показывать понимание того, что растения забирают в себя воду.

Тема: Животные. Задания предусматривают знакомство детей с различными видами животных, в первую очередь с теми из них, кто вызывает особо теплое к себе отношение, и с названиями животных.

В соответствии с этим ребенок должен овладеть следующими навыками: 1) знать названия десять живых существ; 2) уметь рассказать о не-

которых характерных чертах известных животных; 3) уметь рассказать о действиях животных, когда задают вопрос: «Что он делает?»; 4) изображать по просьбе учителя характерные движения животных; 5) уметь правильно брать животных (ручных) на руки; 6) помогать взрослым ухаживать за животными; 7) воздерживаться от перекармливания животных или кормления их неподходящей пищей; 8) узнавать детенышей некоторых животных и знать их названия; 9) быть осторожным в действиях с незнакомыми животными.

Раздел 2. Силы и изменения

Тема: Объекты, совершающие работу. Знать назначение некоторых инструментов и домашних машин. Узнавать колесо и использовать соответствующее слово. Отличать работу, выполненную вручную, от работы, сделанной с использованием машин.

Тема: Вода, ветер, влажность, холод. Знать, где может находиться вода (в стакане, в кране, в бассейне, в пруду, в океане). Описывать горячую и холодную воду. Знать, что такое *лед*. Называть некоторые погодные явления (*дождь, снег, ветер*). Связывать погодные условия с соответствующей одеждой. Пользоваться словами *ветер* и *дует*. Использовать слово превращаться в различных ситуациях, например: «Лед превращается. Сейчас вода». Остерегаться горячих и горящих предметов. Знать, что такое *огонь*. Пользоваться словом *горячий*. Связывать дым с огнем. Иметь представление о том, как горят дрова в печке, как горит сигарета, бумага, как выглядит лес после пожара.

Тема: Электричество. Остерегаться совать палец в электрические розетки. Правильно пользоваться шнуром, вилкой и розеткой при включении прибора в сеть. Правильно выключать приборы. Уметь проверять, работает ли включенная машина. Уметь включать некоторые бытовые машины, когда об этом попросят.

Раздел 3. Земля и Вселенная

Тема: Камни и песок. Знать значение слов: *камень, песок, земля*. Уметь хотя бы одной фразой описать камни (скалы). Знать различные способы использования названных веществ.

Тема: Солнце, луна и тени. Знать значение слов *солнце, луна, облака*. Употреблять слова *темно* и *светло*. Понимать и создавать условия для появления теней.

Раздел 4. Материалы и их характеристики

Подбирать с помощью взрослых предметы, сделанные из одного материала. Пользоваться названиями различных материалов (*дерево, бумага, стекло*).

Отвечать на вопрос: «Из чего сделано?» Знать основные различия предметов, сделанных из дерева, бумаги и стекла. Иметь представление о том, что деревянные предметы сделаны из дерева (имеется в виду не только дерево – материал, но и дерево – растение).

Раздел 5. Связи между полученными знаниями

Классифицировать предметы (изображения предметов) по их функциональному назначению (средства передвижения; помещения; лакомства; звучащие предметы; разного вида облака).

Называть знакомые предметы в ответ на вопрос: «Что это?» Уметь называть некоторые свойства предмета и его назначение в ответ на просьбу: «Расскажи мне о таком-то предмете». Строить рассказ по сложной картинке из 2-3 простых слов (например, содержание картинки, изображающей человека, моющего слона, может быть изложено следующим образом: «Человек. Слон. Моет»).

III уровень программы

В кратком введении говорится, что общение детей, приступающих к изучению этой части курса, должно включать в себя вопросы и ответы, адресуемые детьми друг другу, построенные с помощью слов, не связанных пока грамматически между собой. Способность к чтению у учащихся еще недостаточно сформирована.

Цели учебного курса этого уровня следующие.

Улучшение наблюдательности детей и умения описывать события.

Воспитание стремления и умения спрашивать о причинах случившегося, желания объяснить это самому.

Формирование умения классифицировать предметы по их функциональному назначению.

Развитие способности следить за последовательностью событий и запоминать эту последовательность.

Развитие языковых возможностей через умение ответить на вопросы типа: «Представь то-то и то-то: что получится?», «Представь, с тобой про-

изошло то-то и то-то: что ты сделаешь?», «Для чего это? Как этим пользоваться?»

Формирование способности описывать происшедшие события, употребляя выражения типа: *потому что, превратилось в...*

Раздел 1. Живая природа

Тема: Люди. Уметь нарисовать (сделать аппликацию или конструировать из деталей) фигуру человека. Уметь сказать, что делает человек с помощью своих органов чувств, для чего нужны те или иные части тела человека. Знать значение слов *кровь*, *кость*. Понимать, что мальчик станет мужчиной, а девочка – женщиной. Правильно понимать значение слов *голодный, усталый, хочет пить, жарко, холодно* по отношению к себе и к другим людям. Знать пути удовлетворения этих нужд.

Тема: Растения и их развитие. Обозначать четыре основные части цветочного растения. Уметь самостоятельно посадить растение. Активно участвовать в обсуждении ситуаций, когда одно растение из двух недополучает воды, света, тепла или хорошей земли. Понимать значение слов *живое* и *мертвое* по отношению к растению: Уметь рассказать о том, как растение получает питание. Пользоваться словами *солнце, вода, горшок, земля, растет, цветок, бутон, корень, стебель, листья*. Уметь называть плоды, которые дают деревья и растения. Правильно пользоваться словом *выросло*.

Тема: Животные; особенности, привычки и повадки. Уметь рассматривать чучела животных и отвечать на вопросы учителя типа: «Глаза есть? Где? Ноги есть? Сколько? Где?» Знать особенности питания некоторых животных. Знать названия нескольких животных, живущих на ферме, в зоопарке. Знать хотя бы одно животное, которое употребляет в пищу человек. Уметь рассказать, откуда получают молоко и яйца. Помогать чистить клетки для домашних животных (кроликов). Наблюдать за животными и отвечать на вопросы о них. Угадывать животное по его описанию. Иметь представление о том, как выглядит мертвое животное.

Раздел 2. Силы и изменения

Тема: Вода, облака и лужи. Употреблять слова *гром* и *молния*. Иметь представление о разных облаках. Использовать слова р*ека, ручей, океан, туман, пар, испарился*. Уметь рассказать об использовании воды в разных целях. Знать особенность движения предметов в воде.

Тема: Простые изменения и их обозначения. Пользоваться словами *горячий, холодный* и *теплый* в разных ситуациях. Знать, в какие отноше-

ния входят некоторые вещества с водой. Пользоваться словами *растаял* и *замерз*. Уметь описать, как изменяется вещество при добавлении к нему жидкости; при применении к нему того или иного орудия труда; при горении; при замораживании. Иметь представление о разрушительном воздействии огня.

Тема: Движение. Пользоваться глаголами, описывающими различные действия людей. Отличать объекты, которые могут сами передвигаться, от тех, которые этого не могут делать. По словесной инструкции выполнять действия, передвигая предметы. Употреблять орудия, перемещая предметы с места на место.

Тема: Орудия и машины. Приводить примеры известных ручных орудий и машин, движимых моторами. Отвечать на вопрос: «Зачем нам...?», называя предметы и машины домашнего обихода (зонт, плита, кровать, ручка, дом). Пользоваться словом *работает* в разных ситуациях. Знать, что машины приводятся в движение разными силами (электричество, бензин, усилия человека). Наблюдать, как используются для подъема тяжести блок, рычаг, наклонная плоскость, колеса.

Тема: Энергия, батарейки и электрическая сеть. Пользоваться словами *электрическая сеть, батарея*. Уметь попросить сменить батарейку в приборах, которые перестали работать (слуховой аппарат, игрушка, фонарик). Уметь выключать приборы, когда они больше не нужны.

Раздел 3. Земля и Вселенная

Тема: В небе. Уметь рассказать о разных видах деятельности человека в течение дня и ночью. Знать значение слов *звезды* и *небо*. Уметь что-то сказать о небе, луне, солнце.

Тема: На земле. Знать значение слов *песок, глина, земля*. Уметь рассказать хотя бы об одном способе использования песка, земли, глины и камней в хозяйстве. Знать о разных видах земной поверхности (холмы, горы, поля, леса, болота, долины).

Раздел 4. Материалы и их характеристика

Тема: Предметы тяжелее и легче воды. Использовать слова *тонет* и *плавает*. Уметь рассказать о предмете, который плавает в воде, и о предмете, который в воде тонет. Уметь делать заключение о том, может ли тот или иной предмет затонуть.

Тема: Вес (тяжесть) и равновесие. Пользоваться словами *равновесие, тяжелый, легкий*. Отвечать коротко (да, нет) на вопрос о равновесии и весе: «Автомобиль тяжелый?», «Можешь ты удержаться на мяче?», «Мо-

жешь ты поднять дом?», «Дом тяжелый?», «Можешь ты держаться на велосипеде?», «Можешь ты поднять шар? Он тяжелый?» Участвовать в опытах по уравновешиванию предметов.

Тема: Из чего сделаны предметы. Пользоваться словами *кожа, металл* при ответах на вопрос: «Из чего сделан?» Определять, откуда берутся предметы первой необходимости (молоко, мебель, кожаная обувь, стеклянная посуда, бумага, пластмассовые предметы).

Раздел 5. Связи между полученными знаниями

Спрашивать: «Почему?» – и интересоваться объяснением учителя. Уметь описать предмет по его названию. Отобрав предметы по одному признаку, уметь найти среди них сходные по другому признаку. (Например, отобрав изображения людей, найти среди них мальчиков). Определять предметы, находящиеся в пределах и за пределами помещения, которые учащийся может передвинуть сам и может передвинуть только с посторонней помощью. Знать, что случится с растением, если оно будет испытывать недостаток в воде, свете, тепле и хорошей почве.

IV уровень программы

Учащиеся, приступающие к овладению этой частью программы, должны полностью владеть знаниями и навыками предыдущего уровня. Они уже не должны воспринимать вещи как находящиеся в неизменном состоянии. У них есть представления о том, что с предметами могут происходить изменения, они уже знают, почему происходят эти изменения, и способны их мысленно представить. Им знакомы выражения *может быть* и *будет*. Дети способны думать о результате своих действий, прежде чем что-то предпринять, способны устанавливать связи и отношения между предметами. Могут пользоваться союзом *и* в речи.

Цели обучения по этому разделу программы следующие.

Развитие способности определять причину происходящих вокруг событий.

Развитие способности делать умозаключения, пользуясь опытом повседневной жизни.

Формирование возможности пользоваться предложениями с союзом *потому что*.

Развитие умения более детально объяснять причины происходящих с предметами изменений.

Раздел 1. Живая природа

Тема: Люди; сердце, скелет и суставы. Уметь рассказать о том, что нужно людям для поддержания жизни. Называть внутренние органы человеческого тела (сердце, легкие, желудок, кровь). Обозначать словесно скелет человека и животных и уметь показать части скелета на картинке (череп, позвоночник, ребра). Знать названия некоторых животных, не имеющих скелета (червяк, медуза). Иметь представление о переломах и травмах и об их последствиях для человека.

Тема: Животные. Уметь отличать «животных» и «неживотных» в группе живых существ и неживых объектов по основному признаку – способности добывать пищу и передвигаться. Уметь определять по крайней мере два отличительных признака между разными видами живых существ, такими, например, как птица и лошадь; собака и рыба; черепаха и лягушка; лев и кошка. Уметь рассказать о двух видах использования животных человеком. Знать хотя бы один эпизод, показывающий, что животные могут нанести вред человеку. Знать, как человек предохраняет себя от опасных животных. Знать названия двух животных, мясо которых люди употребляют в пищу, и двух, мясо которых не едят. Знать о том, как добываются некоторые продукты питания животного происхождения (яйца, молоко, масло, говядина, свинина). Уметь рассказать о животных, которые живут в лесах, болотах, морях и океанах.

Тема: Растения; стадии развития и использование. Замечать, что одни предметы растут, а другие нет. Знать названия основных частей растения; названия восьми разных растений. Знать, какие продукты питания имеют растительное происхождение. Уметь назвать части растений, которые нельзя есть. Объяснять, откуда берутся семена. Описывать цветы, плоды и семена некоторых растений. Уметь размножать некоторые комнатные растения. Знать, что нужно растению для роста. Представлять, какие виды работ надо делать, чтобы сад сохранял привлекательный вид. Знать названия пяти видов деревьев, пяти видов домашних или садовых цветов. Знать разные способы использования растений не только как продуктов питания. Знать некоторые вредные для человека растения.

Тема: Развитие живой природы. Уметь рассказать и показать, пользуясь картинками, три последовательные стадии жизни животных: появление на свет, младенчество, взрослое животное (на примере птицы, кошки и лягушки). Рассказать, используя картинки, о трех стадиях в жизни растений (семя, росток, цветок). Уметь объяснять, как растение растет из семени.

Знать две общие черты у животных и человека. Уметь объяснить, что ребенок и детеныш животного появляются на свет одинаково. Уметь объяснить, что растет человек и растут части его тела.

Уметь определять «живое» и «неживое» исходя из того, что живые существа едят, пьют и растут. Знать, какие части тела могут вырасти снова, а какие нет. Пользоваться словом *мертвый*, отвечая на вопрос об умерших, то есть переставших двигаться и есть.

Тема: Насекомые. Называть некоторые виды распространенных насекомых. Рассказывать о некоторых особенностях их жизни, о том, чем они могут быть полезны или вредны для человека.

Раздел 2. Силы и изменения

Тема: Погода. Уметь употреблять слова *жарко, холодно, тепло, прохладно*, когда просят сказать, какая погода. Знать названия разных погодных состояний (солнечно, жарко, облачно, холодно, идет дождь, снег идет, очень ветрено). Уметь рассказать о поведении человека в зависимости от погоды, о том, какую одежду надо надевать в какую погоду. Связывать термометр и определение температуры воздуха. Уметь характеризовать разные виды облаков по их цвету, размерам, густоте и движению. Уметь описать наводнение и его последствия.

Тема: Времена года. Уметь определять сегодняшнее число, называть месяц и показывать дни праздников на календаре. Рассказывать, какая погода бывает зимой и летом. Объяснять, как изменяются деревья в разные времена года. Знать названия четырех времен года и уметь рассказать о двух характерных особенностях каждого времени года. Называть разные виды деятельности человека зимой и летом.

Тема: Разжигание и гашение огня. Знать несколько причин изменения температуры. Пользоваться словами *становиться* и *превращаться*. Знать два способа использования огня. Знать некоторые нагревательные приборы. Обсуждать некоторые способы тушения небольшого огня. Рассказывать о двух видах приспособлений для тушения огня (пожарный шланг и пена огнетушителя). Знать о том, что огонь может быть опасен. Знать правила безопасности в использовании огня и нагревательных приборов. Называть предметы, которые могут гореть в огне и те, которые гореть не могут. Знать, что разведение огня допускается только в определенных местах.

Тема: Магниты. Уметь определять, какие предметы могут притягиваться магнитом. Знать, что у магнита есть два полюса, действие которых различно. Знать о некоторых способах использования магнитов дома и в школе.

Тема: Электричество, провода и батарейки. Знать некоторые виды машин и приборов, которые включаются в сеть. Знать названия трех предметов быта, в которых электричество используется для освещения, для нагревания, приведения в движение. Знать названия трех предметов, которые работают на электрических батарейках. Уметь конструировать замкнутую электрическую цепь. Уметь конструировать выключатель электрической цепи и упомянутые приборы. Уметь описать путь электричества от источника тока к лампе и обратно. Называть опыт по получению статического электричества как «электричество». Получать статическое электричество по заданию учителя.

Тема: Движение и работа, простые машины. Уметь объяснить, почему опасно пытаться остановить движущуюся повозку. Пользоваться словом *блок* и уметь объяснять действие этого приспособления. Пользоваться словом *зубчатое колесо* (передача) и уметь объяснить его действие. Пользоваться словом *колесо* и объяснять действие колеса. Пользоваться словом *рычаг* и объяснять действие этого приспособления. Пользоваться выражением *наклонная плоскость* и объяснять ее использование.

Раздел 3. Земля и Вселенная

Тема: Поверхность суши. Холмы и горы. Уметь рассказывать о них по личным наблюдениям. Рассказывать о разных видах поверхности земли: пустыня, леса, побережье.

Тема: Водные поверхности. Знать о разных способах применения воды. Использование слов *река* и *пруд*. Объяснять, как формируются ручьи, как они впадают в реки, а реки – в моря и океаны.

Тема: Небо и космос. Рассказывать о Луне, объяснять понятия Земля, небо, Солнце, Луна с использованием моделей. Знать о полетах в другие города на самолетах и о полетах космических кораблей на Луну. Давать некоторые объяснения о назначении телескопа.

Раздел 4. Связи между полученными знаниями

Определять различия между предметами по характерным внешним признакам, сравнивая животных, например птицу и собаку, или неживые предметы, например дерево и стекло. Определять сходные черты между равными предметами. Группировать предметы по многим признакам, создавая такие группировки, как прообраз будущих коллекций (начало хобби): гербарий из засушенных цветов или листьев разных деревьев, коллекция камней, открыток и т.д. Использовать союз *потому что* в повседневном общении.

Раздел 5. Фантазия и реальность

Тема: Игра и драматизация. Использовать предмет в несвойственной ему функции, использовать в игре предметы-заместители (изобразить с помощью специально подобранного материала ряд игровых ситуаций). Подобрать подходящую одежду и переодеться в нее с целью представить себя в роли другого человека. Уметь подобрать позу, изобразить повадки какого-нибудь животного по просьбе педагога. Уметь изобразить действия другого человека по просьбе учителя. Пользоваться словом *волшебный* в определенных ситуациях. Определять некоторые существа в телевизионных фильмах, кино и на картинках как «выдуманные» («фантастические»). Узнавать среди этих персонажей наиболее известные – Санта Клауса и других персонажей сказок, определять их как выдуманные.

V уровень программы

Ребенок, приступающий к обучению по этой части программы, должен владеть всеми умениями и навыками предыдущего (IV) уровня программы. Он должен владеть представлениями о форме и числе, уметь мысленно представить количество. Учащийся уже способен описывать событие, рассказывать о причинах, его вызвавших, и возможных изменениях ситуации в будущем. Он владеет временными и пространственными мерами, умеет извлекать информацию из книг при чтении.

Цели обучения по программе V уровня.

Научить думать о том, «что случится, если…»: «Если обстоятельства такие-то, то что может случится?», «Если ты хочешь сделать то-то и то-то, как ты должен поступить?», «Что ты будешь делать, если случиться то-то и то-то?»

Формировать абстрактное мышление; умение предсказывать возможное развитие некоторых явлений.

Дать знания (научить задавать вопросы) о причинах, функциях и связях явлений.

Дать полезную информацию, касающуюся повседневной жизни.

Видеть проблемы в повседневной жизни: задавать вопрос «Почему так происходит? А почему не так?»

Обдумывать объяснение событий.

Раздел 1. Живая природа

Тема: Люди (физиология и здоровье). Уметь определять по форме скелета (рыбы, человека, птицы, четвероногого животного) тип животного, которому он принадлежит. Определять на скелете два вида суставов (шарнирный и шаровой) и знать, как они работают. Уметь показать на себе основные мышцы и уметь рассказывать об их работе. Уметь рассказывать о функциях костей и суставов человеческого тела. Знать названия основных органов и жизненных систем человека, уметь описывать их функции (кровь, кровеносные сосуды, сердце). Называть основные органы пищеварительной системы и знать основные функции пищеварения. Знать основные органы дыхания и уметь описать их функции. Объяснять, что случится с человеком, если он не будет есть или будет есть нерегулярно. Знать, что необходимо употреблять в пищу четыре группы продуктов питания (мясо; молоко; фрукты и овощи; хлеб и крупы).

Знать некоторые причины повреждения мышц человека (можно подвернуть ногу, поднять слишком большую тяжесть, попасть в дорожное происшествие). Знать, какую помощь можно оказать в этих случаях. Описывать некоторые заболевания органов кровообращения и способы лечения. Уметь объяснять в простых выражениях то, как микробы могут явиться причиной некоторых заболеваний. Описывать некоторые заболевания органов пищеварения и способы их лечения; заболевания органов дыхания и их лечение. Знать основные гигиенические правила по предупреждению заболеваний.

Уметь объяснить в простых выражениях, что мозг и нервы позволяют человеку думать, ощущать и двигаться. Знать некоторые заболевания или некоторые воздействия, которые могут повредить работе мозга и нервной системы (сильные лекарства, инфекции, врожденные нарушения), уметь рассказывать о некоторых способах лечения при этих заболеваниях.

Тема: Глаза и зрение. Описывать в простых выражениях основные части зрительной системы и ее работу. Рассказывать о некоторых причинах повреждения глаз (несчастные случаи, инфекции, врожденные нарушения). Знать, что зрение может быть разное и что некоторые люди не видят совсем. Называть средства помощи плохо видящим людям (очки, лекарства для глаз, глазная хирургия, улучшенное освещение, специальные приборы для чтения).

Тема: Уши и слух. Уметь описать в простых выражениях слуховую систему и то, как мы слышим. Знать некоторые причины повреждения ор-

ганов слуха (травма, ушная инфекция, недоразвитие слуховой системы с рождения, вредное воздействие некоторых сильных лекарств, а также чрезмерных шумов). Знать, что острота слуха у людей может быть разная и некоторые не слышат совсем. Знать названия некоторых средств помощи людям с нарушениями слуха.

Тема: Животные. Среда обитания и адаптация. Знать хотя бы два признака сходства между человеком и животным. Уметь назвать несколько животных, характерных для того или иного географического региона (например, для джунглей – обезьяна, лев, слон). Знать и уметь назвать некоторые виды приспособления, помогающие животным избегать опасности (защитная окраска, способность быстро двигаться, хороший нюх). Знать хотя бы один пример, показывающий адаптацию животного к определенной географической среде. (Например: «В лесах очень много хищников, как там может уцелеть заяц? У него большие уши, он хорошо слышит приближение других зверей, быстро бегает, его трудно заметить в кустах».) Группировать животных на диких и домашних. Знать, как анатомические особенности некоторых животных связаны со способами их питания и добычи пищи. (Например, крокодил, находясь в воде, ест рыбу, а выползая на берег – маленьких животных; может плавать, долго оставаться под водой, а на берегу быть неподвижным, выглядеть, как бревно). Описывать, как некоторые животные устраивают свои дома. Описывать короткими фразами рождение и жизнь птицы, водного животного и млекопитающего. Обсуждать сходство и различие между животными и человеком.

Тема: Изменения в живой природе, развитие и смерть. Определять сходные особенности в жизни животного и растения. (И тому и другому необходимы еда, воздух, вода; оба растут и имеют потомство.) Уметь объяснять в простых выражениях, что значит «живой» или «неживой». Знать, что разные живые существа имеют разную продолжительность жизни.

Уметь объяснять, что значит «мертвый»; умер, то есть прекратил двигаться, дышать, питаться. Многие из окружающих нас предметов можно называть неживыми, потому что они не умирают. Знать, что некоторые органы живых существ могут восстанавливаться (листья и ветки у дерева, волосы человека), а другие нет. Объяснять, почему мертвых животных и людей нужно хоронить. Знать, что такое кладбище.

Раздел 2. Силы и изменения

Тема: Погода; температура; катастрофы. Знать названия трех состояний воды (пар, жидкость, лед). Уметь предсказывать дождь или снег, если

небо хмурое. Описывать причины, условия и последствия наводнений. Давать простые описания того, как образуются облака и туман. Описывать, как получается дождь и роса; снег и град; слякоть и мороз.

Объяснять в простых выражениях причины грома и молнии. Определять температуру воздуха по термометру. Использовать свои знания в практической жизни: знать, при какой температуре кипит вода, при какой она замерзает; при какой температуре воздуха надо надеть пальто; при какой температуре можно купаться.

Описывать в простых выражениях характер разных стихийных бедствий (торнадо, ураган, буран, засуха).

Тема: Времена года и климат. Показывать или называть продукты питания, которые характерны только для зимнего или только для летнего времени года. Обсуждать по просьбе учителя каждое из времен года (называть месяцы, описывать погоду, знать праздники, кратко характеризовать деятельность людей).

Описывать некоторые особенности климата в пустыне и их влияние на растительный и животный мир, условия жизни людей. (Какой климат? Какая почва? Какие животные живут? Какие растут растения? Какие у тех и других особенности? Как живут люди? Какие дома? Почему?)

Использовать правильно слова *погода* и *климат*. Описывать некоторые особенности климата Крайнего Севера; джунглей.

Объяснять простыми фразами, почему времена года различаются между собой в разных климатических зонах. Рассказывать о климате в горах и около моря.

Тема: Огонь, его значение и опасность. Уметь показывать по крайней мере три способа получения огня. Описывать причины и последствия лесного пожара.

Тема: Электромагниты и моторы. Узнавать и называть магниты среди окружающих предметов. Знать, что одни предметы притягиваются магнитами, а другие нет. Определять, какие объекты будут притянуты магнитом, объяснять почему.

Сделать электромагнит из сухого электрического элемента, проволоки и гвоздя. Демонстрировать с помощью простых материалов, как работает электрический мотор. Объяснять, используя термины *электричество* и *мотор*, как работает один из бытовых приборов. Называть три причины, по которым машина, действующая на электричестве, может не работать.

Тема: Машины. Называть пять видов орудий и пять видов машин, которые можно видеть возле дома, рассказывать, как они помогают людям. Объяснять, что значит *топливо*. Называть несколько видов топлива и

знать, где используется хотя бы одно из них. Описывать в простых фразах этапы продвижения топлива от места его добывания до потребителя.

Тема: Свет и темнота. Пользоваться словами *темно* и *светло*. Называть несколько источников света. Называть предметы, которые могут или не могут пропускать свет. Рассказывать о некоторых способах разложения света на разные цвета. Пользоваться словом *тень*. Получать тень и объяснять, почему она получилась. Использовать несколько характеристик для описания света (*сверкающий, блестящий, тусклый, яркий*). Рассказывать, для чего необходим свет. Объяснять в простых терминах, что такое рентгеновские лучи. Знать, как получить смешение пяти основных цветов.

Тема: Звуки вокруг нас. Называть некоторые звуки (человеческая речь, шум автомобиля, самолета, сирена машины, звуки, издаваемые животными). Правильно использовать слово *тишина*, связывая его с отсутствием шума. Судить о том, может или не может определенный объект производить звуки (связывать понятия *вибрация* и *звук*). Правильно отвечать на вопрос о том, может ли издавать звуки тот или иной предмет (идущая по улице машина, лежащая на столе гитара, мертвая птичка, играющий на фортепьяно человек, падающая книга). Называть не менее четырех предметов, которые звучат (свисток, кларнет, проигрыватель, ветер и т.д.). Правильно пользоваться словами *музыка* и *шум*. Уметь рассказать о четырех способах использования звуков (взаимное общение; предупреждение об опасности; сообщение о случившемся событии; эмоциональное удовольствие, связанное со слушанием музыки, танцами). Пользоваться некоторыми характеристиками в описании звуков (*высокий, низкий, громкий, тихий*). Рассказать о том, как помогает слуховой аппарат плохо слышащим людям.

Раздел 3. Земля и Вселенная

Тема: Земные тайны. Узнавать и называть холмы, долины и горы. Объяснять в простых выражениях, что означает *пещера*, *остров*. Описывать некоторые природные силы, изменяющие физическую структуру земли, – извержение вулкана, землетрясение. Знать некоторые виды отдыха на природе (быть на пляже, в горах, у водопада, реки). Знать некоторые способы сохранения окружающей среды (использование электричества взамен бензина, посадка деревьев, уборка мусора), а также знать, что ей может вредить (промышленные выбросы, нанесение вреда живой природе).

Тема: Океан, выпаривание (испарение) и загрязнение. Использовать и объяснять значение слов *океан, озеро, река, пруд*. Знать, каким образом

происходит отравление водных ресурсов (следы бензина от моторных лодок; несчастья с судами, перевозящими нефть; сливание сточных вод).

Знать несколько способов собирания и хранения пресной воды, избегать ненужной траты воды. Объяснять круговорот воды в природе как эффект испарения и конденсации.

Тема: Географические карты. Уметь нарисовать план дома или квартиры, изобразить на плане дорогу от дома до ближайшего магазина или парка. Изображать на самодельной карте некоторые природные объекты (реку, поле, лес). Определять на карте штата некоторые основные объекты (города, дороги и озера). Определять на карте местонахождение некоторых известных городов, водоемов и островов своей страны.

Тема: Космос и Вселенная. Обсуждать в простых выражениях такие понятия, как Земля, небо, космос, звезды, Луна, Солнце: «Земля похожа на большой шар. Если вы смотрите с Земли, вы видите небо. Если будете подниматься все выше и выше в небо, воздуха будет все меньше. Наконец воздуха станет так мало, что нельзя дышать. Если подняться так высоко, что увидишь всю Землю, – это космос. Земля, находясь в космосе, вращается вокруг своей оси и в то же время – вокруг Солнца. Солнце – это шар из горящих газов. Светящиеся точки, которые мы видим на небе, – звезды. Солнце – это тоже звезда». Описывать некоторые характеристики Луны и ее связь с Землей. Объяснять в простых выражениях, что такое *астронавт*, *ракета* и *космический корабль*. Описывать некоторые характеристики Солнца и связь его с Землей. Объяснять, что такое *планета*, знать, что смена дня и ночи происходит вследствие вращения Земли.

Раздел 4. Материалы и их характеристики

Объяснять, почему одни предметы тонут в жидкости, а другие нет. Связывать это с характеристиками материалов.

Раздел 5. Связи между разными явлениями

Уметь видеть общее и разное между такими предметами, как рыба и птица; электричество и огонь; рычаг и колесо.

Отвечать на вопросы типа: «Если вы поставите чайник на плиту и забудете об этом, что случится?», «Если вы вошли в комнату и увидели огонь в корзине для бумаг, что вы будете делать?»

Группировать предметы на основе их общих свойств и функций (машины, фрукты, насекомые, транспорт). Описывать сходство между двумя объектами, используя обобщение (мышь, кот – живые существа, животные и т.д.).

Раздел 6. Ролевая игра и действительность

Называть некоторые различия между реальными и воображаемыми объектами (настоящая машина и игрушечная; бумажный цветок и настоящий; настоящее яблоко и муляж; игрушечная собака и настоящая).

Группировать картины разных художников по степени реалистичности изображения. Уметь придумать и рассказать о себе «волшебную» историю по просьбе учителя. Узнавать нелепые детали или небывалые положения на картинках (машина с квадратными колесами, растение с подземными цветами, дерево с конфетами на ветках, медведь за партой, кошка в одежде няни).

Уметь изображать разные чувства человека (радость, горе, удивление, злость) по просьбе учителя. Определять «небывальщину» в некоторых стихах для детей и составленных текстах; уметь излагать воображаемую версию, используя выражение *будто бы*, а слушая, отличать таковую от событий реальной жизни.

Браун Н.[37]

ПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПРИНЯТИЯ СЕБЯ РОДИТЕЛЯМИ СЛЕПОГЛУХИХ ДЕТЕЙ[38] [39]

Данная статья посвящена проблемам, возникающим у родителей детей с врожденной слепоглухотой. Именно родители берут на себя заботу о развитии своих детей, которые в полной мере не могут отвечать сами за себя. Именно родители больше всего заинтересованы в возможно большей подготовленности своего ребенка к будущей взрослой жизни.

Поэтому возникает ряд вопросов, которые требуют ответов. Существуют ли в такой семье особенности, связанные со слепоглухим ребенком, требующие серьезного обсуждения? Есть ли такие переживания у родителей слепоглухих детей, о которых они никому не рассказывают и которые не похожи на уже известные всем? Действительно ли нам необходима специальная сеть родительских организаций? Почему они не могут просто войти в другие родительские организации и получать ту же помощь, что и семьи, имеющие детей с другими типами инвалидности?

---

[37] Бирмингемский университет, Великобритания.

[38] Печатается по изданию: Дефектология. 1997. № 6. С. 81-86.

[39] Материал впервые опубликован в Записках международной конференции родителей детей с врожденной слепоглухотой «Congenitally Deafblind Adults – Needs and Opportunities», состоявшейся в Мадриде в сентябре 1995 г. Норман Браун – отец взрослого слепоглухого сына. Перевод и публикация осуществлены с любезного согласия автора.

* * *

Ребенок, родившийся слепоглухим, – особый ребенок. Эти особенности – результат воздействия определенных факторов, делающих слепоглухоту специфическим типом инвалидности. Поскольку зрение и слух являются важнейшими средствами развития, также как и важнейшими каналами для общения, у слепоглухого ребенка возникают огромные проблемы в осознании мира, в отношении как к самому себе, так и к другим людям. То же самое относится и к нам – родителям. Мы являемся теми, кто первыми берет на себя ответственность за то, чтобы приблизить мир к ребенку, а ребенка – к миру, и несем эту ответственность всю свою жизнь. Единственный путь для этого – любовь и предоставление ребенку широкого спектра возможностей. Я также думаю, что есть некоторые особенности и у родителей слепоглухого ребенка. Они являются результатом унаследованного общения между младенцем и главным (первым) ухаживающим за ним лицом. Обычно в процессе развития младенец является «ведущим». Исследования показывают, что в процессе взаимодействия между малышом и матерью малыш ответственен за инициирование и продолжительность двух третей взаимодействий, а мать ответственна только за одну треть. Таким образом, при таком полном любви, привязанности, защищенности и доверия взаимодействии нормально, когда ребенок играет ведущую роль. Родители – великие умельцы отвечать. Об этом можно говорить долго, но давайте перейдем к главному. Что, в конце концов, значит – быть родителем? Родитель – это взрослый человек, обученный младенцем. А что же происходит, если малыш не в состоянии быть ведущим? Или, точнее, что происходит, если сигналы, которые малыш подает или принимает, не являются такими, какими мы ожидали их услышать или которых мы не поняли? Тогда нашего «обучения», увы, не происходит, и развитие младенца приостанавливается, поскольку мы не можем принять в нем участие.

Очевидно, что есть некоторые особенности у семей, воспитывающих слепоглухого ребенка. Это не те особенности, которые существенно отличают одних родителей от других; это факторы, ставящие совершенно нормальных родителей перед лицом иных социальных проблем и потребностей.

Итак, мы размышляем о нашем принятии себя как родителей и о психологических факторах, возникающих в нашей ситуации. Первая разрывающая сердце проблема – различное восприятие себя до и после рождения нашего ребенка. И наше восприятие себя так меняется, что мы приходим в полное смятение. Пытаясь относиться к нашему ребенку как

к нормальному и вести себя, как подобает родителям, мы обнаруживаем, что реакции нашего малыша либо другие, либо мы их просто не видим. Мы хотим понять, все поправить, если это возможно, но в большей степени мы хотим, чтобы все, что происходит, было доступно пониманию, чтобы мы могли, приложив усилия, хоть как-то контролировать самих себя, нашу жизнь и будущее нашего ребенка.

Несмотря на то, что специалистам, работающим в области слепоглухоты, известно многое об этих детях, для конкретной семьи такое событие – первое, с которым она сталкивается в своей жизни. Наши чувства говорят нам, что такого вообще никогда и ни с кем не случалось в целом мире.

До тех пор, пока мы не встретим кого-либо, кто уже переживал такое же, мы близки к мысли, что любой, с кем мы встречаемся, воспринимает нашу ситуацию как никому дотоле не известную. Мы можем чувствовать себя совершенно покинутыми или вдруг понимаем, что, «следуя доброму совету», делаем совершенно неправильные вещи. Некоторые родители, следовавшие «доброму совету», отказались от своих малышей. Другие мучали себя и всю семью, пытаясь ускорить так называемое «нормальное» развитие ребенка с совершенно иными – уникальными нуждами. Ох уж эта важность раннего педагогического вмешательства и наша настойчивая потребность увидеть, что это вмешательство адресовано именно тем, кому оно необходимо! Мы не можем не понимать, что за знание нам открылось, и, если у нас достанет сил пережить это, нам нужен хотя бы сопереживающий свидетель.

Вот что с нами происходит: мы – в отчаянном поиске. Все исследования показывают: первое, что нам необходимо, – полная информация и кто-либо, чтобы получить у него практический совет. Это как раз то, чем мы делимся в первую очередь, когда к нам обращается родитель ребенка-инвалида.

Но что происходит с нашими эмоциями, пока длится этот трудный поиск и мы отматываем круги от консультанта к доктору, а затем к специалисту, наша жизнь и наш дом ставятся в зависимость от расписания работы и требований других людей? Тут мы тоже как все – у людей есть только человеческие реакции, с которыми надо справиться.

Я много читал о периодах отчаяния и привык к рассказам родителей, горюющих о том ребенке, которого у них нет. Но я не согласен с таким отношением к ребенку. Я верю в то, что нам нужно погоревать, но не о том ребенке, которого у нас нет, а о том, что случилось с тем малышом, который у нас есть. Конечно же, нам бы хотелось, чтобы у ребенка были все возможности и способности, которым мы могли бы радоваться. Это,

возможно, не является нашим принятием себя, но уж мечтой – несомненно. Мы слишком серьезно относимся к тому, что наше дитя упустит или недополучит. Иногда мы до такой степени отдаемся этому чувству, что оно на какое-то время ослепляет нас, и мы забываем, что наш ребенок ничего об этом не знает. Для малыша – все же есть возможность и ничто не потеряно.

И все же процесс приспособления присущ человеку, и этому процессу не надо мешать. Он также отмечен отчаянием или горем потери и лучше всего может быть разделен с теми, кто прошел тем же путем. Родители, которые выбрали себе «радостный позитивный» путь отрицания своих чувств, которые они оценивают как негативные, позже, иногда спустя годы, расплачиваются за это: подавленные чувства вдруг вызывают серьезный нервный срыв. Мы всего только люди и нуждаемся в исцеляющей силе горести. Горе не является негативным чувством до тех пор, пока мы владеем им. Оно является частью того процесса, который люди называют «принятие». Я, правда, не разделяю такого понимания. Я бы предпочел называть это «приспособлением», поскольку жизнь опять и опять будет ударять вас: при преодолении каждой обычной ступени развития или при каком-то важном событии, которые будут вам вновь и вновь напоминать об отличии опыта вашего ребенка от других детей. И все же процесс развития нашего приспособления диалектичен – наш ребенок становится все более и более самим собой, и остается все меньше поводов для сравнения.

Что является нашей самой большой проблемой? В нас слишком много любви, которая не находит выхода. Огромное стремление защитить ребенка и великая сила любви, казалось бы, позволяющие отцу сровнять с землей Эверест и сбросить его остатки в море, если бы это помогло, должны успокоиться и превратиться в терпеливые, легкие, спокойные и убедительные действия. Такие трансформации вполне могут заставить вас взорваться. Чрезвычайная забота и стимулирующая любовь, которые вселяют силы в мать, чтобы она смогла подвести ребенка к волнующему контролю за своим телом, к языку, к взаимоотношениям с людьми, – приходят в замешательство от непривычных его сигналов и требований, повергающих в прах материнские потребности и побеждающих понимание ею своего дитя.

Мы можем превратить нашу любовь в злость, которая подвигнет нас к поиску методов воспитания. Мы можем преобразовать нашу любовь в способность продолжать двигаться вперед, даже если силы нас уже давно оставили. Мы можем поделиться этой любовью с другими… Но вот

взаимный поток чувств между нами и ребенком остается чрезвычайно узким. Когда наш малыш во взаимоотношениях с другими или в поведении вдруг оказывается отстающим в развитии, что же тогда происходит с нами, кто так много вкладывал в него? Похоже, что это не дало результата? И нам трудно понять, что причина этому – особенности врожденной слепоглухоты, а не наше неправильное воспитание.

Принятие? Постоянно воодушевленно работая над собой, развивая странные формы общения, говоря за ребенка, думая и чувствуя за него, у кого из нас остается время на принятие? Есть ли такие родители вообще? Часто нами осознается только одно чувство, приобретающее некоторые очертания, – пока мы есть, мы будем всегда ответственны за это уязвимое и зависимое человеческое существо.

И вот тут мы попадаем в искусную и коварную западню. Мы хотим привлечь как можно больше людей и разделить с ними нашу ответственность, но мы все же остаемся самыми близкими нашему ребенку людьми и лучше других можем говорить за него. Мы можем не знать ответов, но зато мы знаем вопросы. Нам необходимо заполнить ту брешь во взаимоотношениях, которую нормально развивающийся ребенок заполнил бы сам, осуществляя разнообразную деятельность и протестуя против нашего вмешательства.

Мы бы и рады отойти в сторону, но не осмеливаемся сделать это. Но за всеми размышлениями о ребенке, о себе самом бьется неослабная мысль о собственном нормальном развитии. За всеми возможными вопросами есть один, который я не осмеливаюсь задать: «А как же я?» Я-то ведь нормальный.

Великая причина может стать поводом к великому раздражению или серьезным оправданием. Испытываю ли я сам трудности во взаимоотношениях с людьми или в собственном развитии, потому что у моего ребенка есть проблемы во взаимоотношениях с людьми и в его развитии, так как у него нарушены зрение и слух?

Существует странная точка зрения, будто само существование слепоглухого ребенка в семье устраняет все другие проблемы из ее жизни. Может и верно, что воспитание слепоглухого ребенка делает другие семейные трудности несколько слабее по сравнению с этим, но никак не устраняет эти проблемы. Какие-то из этих проблем остаются неразрешенными до тех пор, пока от них можно прятаться; но, если они выходят на поверхность, они становятся разрушительными. Не потому, что они были непреодолимы, а потому, что их не пытались решить вовремя.

Неразрешенные проблемы, прорвавшись в жизнь, вскроют, скорее всего, старые, существовавшие ранее раны, а не создадут новые.

В первые годы моей работы в Центре по связям с семьей я страстно искал ответ на вопрос о помощи ребенку, но каждый раз обнаруживал, что с ребенком все в порядке, а проблемы лежали во взаимоотношениях родителей. Я также знаю такие семьи, где проблемы вокруг ребенка создавались самими родителями, чтобы сохранить стабильность в семье. Были и такие семьи, где после определения выросшего ребенка в какой-либо центр с хорошим обслуживанием семья распадалась. Концентрация всех моих сил на развитие моего ребенка может привести к тому, что я сам откажусь от себя и собственного развития.

Конечно же, такое случается не со всеми. В некоторых семьях напряжение, вызываемое воспитанием слепоглухого ребенка, укрепляет привязанность и дает содержание для развития новых и изменения старых взаимоотношений между родителями. Многие из нас находятся где-то посередине этого процесса.

Для сохранения брака может стать серьезным испытанием то, что время, когда мы свободны и раскрепощены, мы переживаем отдельно от нашего партнера. У нас крайне редко появляется возможность побыть просто вдвоем, необремененными заботами о ребенке. Опасность состоит в том, что партнер по браку начинает ассоциироваться с трудностями, а отсутствие проблем – с другими людьми. И тут важно ответить себе: каким образом вы возвращаетесь домой и сохраняете радость в вашей семье? Каким образом вы проводите время, когда вы вдвоем со своим партнером? Кто в доме голова? На самом ли деле вы так едины в своих мнениях, как о вас думают другие? Это в большей степени зависит от ваших взаимоотношений, чем от ребенка. Мы часто делаем вывод, что семья, будучи объединенной заботами о ребенке, так же объединена в любви к ребенку. В действительности же ребенок может быть предметом двух совершенно различных режимов отношений, в зависимости от того, кто в данный момент находится в большей ответственности за него.

Каким образом мы делим наши роли в семье? Социальные службы чаще обращаются к матери. Мать – это тот человек, который чаще находится дома, когда кто-либо звонит, и именно на нее направлено прямое обучение, ей даются все советы и все объяснения. Именно она чаще всего проводит больше времени с ребенком, что позволяет установить доверительные взаимоотношения с ним. А в это время многие отцы пытаются строить догадки, что происходит или что должно быть сделано. И часто отец обнаруживает, что его супруга является в большей степени

экспертом и достигает лучших результатов в воспитании ребенка, чем он. Отец либо отступает и не берет на себя роль главной опоры для матери, передавая весь груз ответственности ей, либо вытесняет свою супругу из того круга забот, в которые она погружена.

Нам, отцам, очень трудно, не так ли? От нас ожидают выполнения материнских функций, тогда как мы хотели бы исполнять отцовские. Нам труднее смириться со всем этим: наш стиль воспитания – изменение, а не принятие реальности. Поэтому совсем не всегда у членов семьи процессы принятия или привыкания протекают одинаково. Каждый член семьи может находиться в одно и то же время на своем, отличном от партнера, этапе этих процессов.

Как изменить такую ситуацию? Мы вроде бы знаем рекомендуемый нам в таких случаях ответ – обсуждать все проблемы.

Давайте быть честными: это труднее, чем может показаться. Неужели вы думаете, что я сознательно могу переложить тяжесть моих чувств и страхов на плечи моей супруги в то время, когда она и так находится в состоянии огромного перенапряжения? Это было бы несправедливо. Я должен скрывать свои чувства, похоронить их, потому что, если они вдруг прорвутся, они вызовут панику и опустошение. Я должен быть скорее сильным, чем честным.

Даже с понимающими и участливыми специалистами я не могу быть до конца честным. Как это отразится на их мнении о моем ребенке? Каким образом они интерпретируют то, о чем я их спрашиваю? Что они подумают обо мне?

И что же мне делать со всеми этими чувствами внутри меня, и что эти чувства делают со мной? Безмерное облегчение наступает, когда матери встречаются с другими матерями, братья и сестры – с другими братьями и сестрами и могут поделиться частью своей ноши с тем, кто понимает и разделяет те же страхи и чувства. Наступает облегчение после того, как вы поделитесь своими ужасными мыслями с кем-то, кто и не подумает, что вы не любите своего ребенка, потому что сам испытал такое же. Конечно, это один из наиболее прекрасных моментов встреч родителей.

А что же отцы, мужчины? Почему они не делают этого? В западной культуре это не принято. Женщины находят облегчение в разговоре, мужчины – в спортивных соревнованиях или… в выпивке. Возможно, это тема для отдельного разговора. У меня готового ответа нет.

Но наш ребенок все же развивается, и мы часто бываем вынуждены преодолевать все новые и новые трудности. Изменяются потребности и возможности нашего ребенка, на которые мы должны адекватно отвечать.

Теперь основная часть процесса воспитания должна включать передачу полномочий главного воспитателя другим людям – специалистам, иначе мы будем находиться в постоянной битве со все понижающимся уровнем уверенности в себе и своих силах. После первого замешательства и паники мы вступаем в дошкольный возраст как желанные и компетентные родители. К нашему мнению и опыту прислушиваются с интересом. В школьном возрасте приходится пройти через травму подчинения знаниям и рекомендациям учителей, но втайне мы чувствуем облегчение от осознания того, что теперь не только мы целиком ответственны за координацию и организацию всего, что связано с нашим ребенком. Как только ребенок становится взрослым, мы вновь попадаем под удар тревог по поводу сексуальных проблем, возросших ожиданий и неопределенности будущего. Брошенные в вакуум после окончания школы, мы вновь оказываемся перед лицом полной собственной ответственности за решение всех вопросов, и на них ни у кого нет ответов. А мы уже так устали, так устали… Мы напуганы, сможем ли мы вновь вступить в эту битву, напуганы тем, как можно все передать в руки других. Напуганы тем, сможем ли мы снова целиком взять на себя всю заботу о нашем ребенке.

Здесь я бы хотел остановиться на двух чрезвычайно важных факторах, воздействующих на родителей. Первый – это продолжительное влияние стресса, второй – физические размеры ребенка.

Все хорошо в меру. Это же можно сказать и о стрессе. Он стимулирует: он заставляет нас соответствовать требованиям окружающей жизни, реагировать на нее и быть творческими. Но если стресс очень сильный или очень долго длится, он становится опасным. Мне рассказывали, что человек может жить в постоянной стрессовой ситуации в течение двенадцати лет без особого риска для здоровья, но после этого начинают проявляться дегенеративные физические процессы. Мы все знаем людей, которые заслужили наше уважение за удивительную выносливость в условиях чрезвычайного и продолжительного стресса. Но однажды, ко всеобщему ужасу, их организм приходит в такое разрушение, которое даже трудно описать. Всему есть предел. Но тем не менее считается, что, если мы долго идем, мы сможем идти всегда. Как часто абсолютная усталость диагностировалась как депрессия? Как часто потеря перспектив в жизни игнорировалась, вместо того чтобы принять во внимание насущную необходимость выжить?

Эффект размеров ребенка еще более отсроченный. Я видел таких всезнающих мам, которые с течением времени, стыдясь, были вынуждены постоянно извиняться, потому что воспитанный ими с любовью

ребенок теперь вырос и стал совершенно невыносимым взрослым. Он изменился только в размерах. Методы, которые подходили для воспитания маленького ребенка, возможно, должны были измениться к нему же, но выросшему. Сила воли, которая раньше могла при необходимости произвести впечатление, больше не оказывает такого воздействия. Человек, который был под контролем, теперь вышел из-под него. Он стал даже опасен – для меня. И это невыносимо. Стыдно? Нет, это нормально. С молодым слепоглухим человеком все значительно сложнее. Нам нужна помощь. Просто сказать: «А, бедные родители: не могут справиться», – это все равно, что сказать то же самое о безоружном человеке, находящемся в одной клетке с тигром-людоедом. Я же думаю, что более правильно будет сказать: «Этот человек находится в такой ситуации, с которой никто не может справиться. Давайте изменим ситуацию». Но очень часто случается обратное: молодого человека, который не подчиняется сотрудникам социальной службы, отправляют домой на воспитание родителей.

Вы можете подумать, что я выбрал самые страшные и сложные сюжеты из нашей жизни, и это верно. Вы также можете подумать, что я намеренно избегал всех возможных позитивных и радостных моментов, и тут вы тоже правы. Но я только пытался приоткрыть ящик, на котором написано: «Вещи, о которых родители не говорят при посторонних», с тем, чтобы вы могли начать говорить о них.

Многие из вас поймут, что я знаю все это потому, что сам сделал все те ошибки, которые только можно совершить. Я просто вернулся к былому опыту испуганного, запутавшегося и неумелого родителя; напомнил себе о собственных ошибках, о нескончаемой терпимости к ним моего сына и о поддержке, мудрости и силе других родителей и специалистов. Поэтому у меня предостаточно поводов и прав для того, чтобы говорить об этом.

Гончарова Е.Л.

ФОРМИРОВАНИЕ БАЗОВЫХ КОМПОНЕНТОВ ЧИТАТЕЛЬСКОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ С ГЛУБОКИМИ НАРУШЕНИЯМИ ЗРЕНИЯ И СЛУХА[40]

Путь слепоглухого ребенка к чтению книг, предназначенных для слышащих и видящих детей, долог и труден. Началом этого пути – «станцией отправления» – можно считать чтение текстов, описывающих простейшие ситуации из жизни самого ребенка. Такие тексты состоят из нескольких нераспространенных предельно конкретных предложений, которые располагаются одно под другим в столбик в строгой логической последовательности. Например:

Сережа идет.
Сережа чистит.
Сережа моется.
Сережа вытирает.
Сережа убирает.

Даже сурдопедагогам, знающим толк в упрощении текстового материала, предлагаемого для работы с неслышащим ребенком, такие тексты кажутся очень уж примитивными. Мы знаем, что удивляет их и ограниченная лексика и грамматика, и жесткий и кажущийся неестественным порядок слов в предложении, и выраженная связанность содержания

[40] Печатается по изданию: Дефектология. 1995. № 4. С. 3-10.

текста с конкретными ситуациями из жизни ребенка. Однако специалисты в области обучения слепоглухих детей очень хорошо знают, что именно таким и только таким может быть первое чтение слепоглухого ребенка.

«Такое стилистическое построение учебных текстов, – писал И.А. Соколянский, – сосредоточивает внимание ребенка не на словесном оформлении, а на конкретных образах конкретной материальной действительности, изучаемой не в виде отдельных разрозненных предметов и действий, а предметов и действий, логически связанных друг с другом» (И.А. Соколянский, 1959).

Как же отличается первое чтение слепоглухих детей от того, что является первым чтением слышащих и видящих детей! Как много превращений должно произойти с текстом, чтобы он стал наконец похож на тексты из обычных детских книжек! Как много изменений в развитии самого ребенка должно произойти, чтобы эти книжки стали доступны его пониманию!

Очевидно, что направлений усложнения первых учебных текстов слепоглухого ребенка на пути их превращения в настоящие книжки может быть несколько. Это и изменение их содержания, и усложнение логической структуры, и изменение соотношения правды и вымысла, и изменение отношений позиций героя и автора текста, автора и читателя, и, конечно, усложнение лексико-грамматического оформления текста. На пути продвижения ребенка к чтению настоящей детской литературы тексты могут изменяться по каждому из этих параметров, и каждое очередное изменение требует определенных продвижений в общем, речевом и собственно читательском развитии ребенка.

Как известно, школа очень много внимания уделяет подготовке детей к усложнению содержания и лексико-грамматического оформления текстов. Такая работа проводится на предметных уроках, уроках по развитию речи, чтения, занятиях по социально-бытовой ориентировке.

Но лексика, грамматика и предметное содержание, как уже отмечалось, не исчерпывают характеристики текста. В плане оценки задач и перспектив подготовки детей к чтению книг очень важно было выяснить, насколько обеспечены необходимыми изменениями в развитии детей другие направления усложнения предлагаемого для чтения материала, а именно:

- переход от чтения текстов, описывающих действия и наблюдения самого ребенка-читателя, к чтению рассказов, описывающих действия и наблюдения знакомых читателю людей;

- переход от чтения текстов, герои и авторы которых хорошо знакомые читателю люди, к чтению рассказов неизвестных авторов;
- переход от чтения рассказов с описанием реальных событий (были) к небывальщине как жанру, содержащему вымысел в чистом виде;
- переход от небывальщины к простейшим сказкам («Колобок», «Три поросенка»);
- переход от сказок о животных к волшебным сказкам;
- переход от чтения текстов, описывающих простые предметные действия героев, к чтению рассказов об их поведении и взаимоотношениях друг с другом;
- переход от чтения текстов, описывающих поведение героев, к текстам, содержащим описание ситуаций морального выбора.

Проведенные нами в 1980-х годах исследования показали, что сложившаяся к этому времени практика обучения слепоглухих детей чтению не обеспечивала целенаправленного решения возникающих в связи с этими переходами проблем в читательском развитии детей. Задачи формирования у детей приемов и способов чтения, адекватных каждому новому типу текстов, на практике были, по существу, вытеснены задачами подтягивания лексики и грамматики словесной речи ребенка до уровня лексики и грамматики предлагаемого для чтения материала. Делая очень много для развития речи и представлений детей, действующая система обучения чтению не обеспечивала решения своей главной задачи – поэтапного и целенаправленного формирования их читательской деятельности (Е.Л. Гончарова, 1986; Гончарова Е.Л., Акшонина А.Я., Заречнова Е.А., 1990).

Эти выводы послужили отправной точкой для исследований, направленных на изучение теоретических основ, психолого-педагогических и организационных условий формирования и перестройки читательской деятельности учащихся в соответствии с усложнением предлагаемого для чтения материала.

Опытно-экспериментальная работа проходила в московской экспериментальной группе для слепоглухих детей и в Загорском детском доме. В экспериментах принимали участие слепоглухие дети с остаточным зрением и слабовидящие глухие учащиеся. Предполагалось проводить с детьми специальную работу по формированию у них механизмов умственной деятельности, адекватных каждому новому типу текстов. Для этого был разработан специальный курс занятий. Каждый раздел курса впервые проверялся в московской экспериментальной группе. Затем все разработки передавались в Загорский детский дом в одну или несколько групп, где проводилось повторное испытание предложенной методики.

Используя опыт коллег, каждый новый учитель имел возможность в практической работе овладеть новым подходом к обучению чтению, оценить его достоинства и недостатки, обогатить предлагаемую методику дополнительными приемами или новыми вариантами.

Для каждого специалиста, который включался в эксперимент (а в него постепенно были вовлечены педагоги, воспитатели, библиотекари, администрация детского дома), такой путь был средством повышения качества обучения чтению и уровня читательской подготовки своих воспитанников. Для эксперимента в целом это был путь к обогащению представлений специалистов об особенностях, этапах и условиях читательского развития детей с глубокими нарушениями зрения и слуха и в конечном итоге путь к пересмотру и кардинальному изменению системы подготовки детей к самостоятельному чтению книг. С новых позиций надо было оценить содержание чтения как предмета обучения и его программно-методическое обеспечение, по-новому продумать принципы взаимодействия в учебном процессе этого предмета с уроками по развитию речи и внеклассным чтением детей.

При решении этих задач мы руководствовались специально выработанными правилами.

1. Каждый шаг в усложнении предлагаемого для чтения материала, требующий изменения содержания и структуры читательской деятельности ребенка, должен быть сначала подготовлен на уроках чтения на простом и уже отработанном лексико-грамматическом материале.
2. Как только ребенком будут освоены необходимые для понимания текстов нового типа приемы умственной деятельности, необходимо обеспечить условия для их закрепления и реализации в чтении по свободному выбору, в чтении «с удовольствием».
3. По мере того как ребенок осваивает новый круг доступного ему чтения и проявит в нем определенный уровень читательской самостоятельности, можно переходить к традиционной для современной школы работе по «эксплуатации» чтения текстов данного типа для решения образовательных, воспитательных и коррекционных задач.

Рассмотрим, как работают эти правила на одном из самых важных этапов обучения, когда у детей должен быть сформирован главный механизм чтения – механизм превращения описанного в тексте чужого опыта в содержание личного познавательного и эмоционального опыта ребенка.

Ситуативная и контекстная речь. Проблема перехода

Прежде всего отметим, что потребность в превращении описанного в тексте чужого опыта в содержание личного познавательного и эмоционального опыта ребенка в процессе его обучения чтению возникает не сразу.

Как уже отмечалось, овладение грамотой у детей с глубокими нарушениями зрения и слуха совпадает с самым первым, начальным этапом освоения словесной речи, когда учащиеся только начинают учиться соотносить свои действия и наблюдения со словом. Материалом для чтения в этот период служат слова, обозначающие предметы, с которыми слепоглухой ребенок действует, фразы, называющие эти действия, и, наконец, тексты, описывающие конкретные события и ситуации из его жизни, то есть ситуативная по своему характеру речь. Для восприятия такой речи никакого специального механизма превращения чужого опыта в собственный ребенку еще не требуется. Ведь сам ребенок является героем или непосредственным участником описанных в тексте событий. Текст служит как бы пусковым механизмом для повторного переживания ребенком своего прошлого опыта, к которому, по существу, и сводится процесс понимания прочитанного. На основе такого чтения у ребенка может возникать яркое, целостное и эмоционально окрашенное представление об описанных в тексте событиях, поскольку контекст этих событий является его личным достоянием.

Умение целостно, полно и эмоционально представить себе события, непосредственным участником которых ребенок не был, потребуется тогда, когда учитель начинает предлагать ребенку рассказы, описывающие события из жизни других людей.

Обычно в школе для слепоглухих детей перевод учащихся к восприятию речи такого типа происходит уже в конце первого класса. Начиная со второго класса тексты, содержание которых выходит за рамки конкретного личного опыта ребенка-читателя, становятся уже основным материалом для чтения. Это могут быть рассказы о событиях из жизни родных и близких ребенку людей, рассказы о вымышленных героях, составленные учителем в соответствии с уровнем развития словаря и грамматического строя речи учащихся, адаптированные тексты детской дошкольной литературы и книг для чтения глухих учащихся. Все они содержат так называемую контекстную речь, восприятие которой открывает для ребенка возможность посредством чтения расширять свой личный опыт за счет присвоения зафиксированного в речи опыта действий и наблюдений

других людей. Но для того, чтобы такое присвоение стало возможным, как раз и необходим специальный механизм превращения чужого опыта в личный опыт ребенка.

Без специального обучения такой механизм формируется у детей с большим трудом. Экспериментальное исследование, о котором говорилось выше, показало, что у большинства учащихся, уже несколько лет читающих на уроках тексты, содержащие контекстную речь, сохраняется отношение к чтению, характерное для этапа освоения ситуативной речи. Ориентировка на новое и установка на его извлечение из текста у этих детей, как правило, отсутствовали. Несоответствие установок и приемов чтения не осознавалось. Чтение было поверхностным. Все содержание, не знакомое и не соответствующее личному опыту ребенка, как бы отбрасывалось, при этом возникали неадекватные тексту представления и оценки, нарушалась целостность восприятия прочитанного.

Именно таким чтение у многих учащихся остается на всю жизнь, хотя некоторые из них много свободного времени посвящали чтению, считая его своим любимым занятием. Доступность книг при этом не оценивалась, и выбор книг, как правило, был случаен. С равным интересом прочитывался учебник русского языка и классический роман. Другие учащиеся, для которых познавательная и коммуникационная функция чтения также осталась закрытой, напротив, читать в свободное время отказывались. И в том и в другом случае можно говорить о глубоких нарушениях читательского развития, о его тупиковых вариантах, связанных с тем, что переход к чтению текстов, содержание которых выходит за рамки личного опыта читателя, не был подготовлен необходимыми изменениями в его читательской деятельности. Вывести из таких тупиков очень трудно, но подобную ситуацию можно предотвратить, если правильно организовать переход от ситуативной к контекстной речи.

Именно в этот период обучения необходимо специально позаботиться о том, чтобы ребенок заметил, что вместо привычного «зеркала», в котором отражается его собственная жизнь, перед ним теперь совершенно другое «устройство», с помощью которого можно открыть для себя жизнь другого человека. И именно тогда, когда ребенок только начинает знакомиться с этим новым «устройством», мы должны сразу же, не откладывая, научить его адекватно им пользоваться.

Первый шаг на этом пути – научить ребенка различать позиции автора, героя и читателя по отношению к описанным в тексте событиям. Почему эту сложную задачу мы вынуждены решать на самых начальных этапах обучения слепоглухого ребенка?

Герой, автор, читатель. Дифференциация позиций

На этапе освоения ситуативной речи, когда ребенок в одно и то же время является и героем, и автором, и читателем текста, позиции читателя, автора и героя текста еще не дифференцированы. Именно на этапе перехода к контекстной речи, который мы рассматриваем как стартовый для формирования полноценной читательской деятельности, впервые возникает проблема различения этих позиций. Позицию автора при этом мы рассматриваем как позицию непосредственного участника или наблюдателя описанных в тексте событий. А читатель оказывается в позиции лица, которое, не являясь ни участником, ни свидетелем описанных в тексте событий, может получить о них представление только из текста. Только при переходе к восприятию контекстной речи ребенок впервые оказывается в такой собственно читательской позиции. Осознание этого события – первый шаг в целенаправленном формировании его читательской деятельности. Проведенное исследование показало, что умение различать позиции автора и читателя может быть сформировано у детей уже при работе с самыми простыми по структуре и содержанию текстами.

На первом, подготовительном этапе обучения работа осуществляется на материале хорошо знакомых детям текстов, героем, автором и читателем которых является сам ребенок. В отличие от традиционных форм работы с такими текстами на своих занятиях мы широко используем **прием постановки вопросов к контексту.** С помощью вопросов к контексту мы стараемся показать ребенку – одновременно и герою, и автору такого текста – преимущество его позиции перед позицией читателя, который не был свидетелем или участником этих событий. Занятия организуются следующим образом.

Учащимся группы предлагается прочитать инструкцию, требующую выполнения нескольких простых взаимосвязанных действий, например:

Встань.

Возьми матрешку. Спрячь матрешку.

Один ребенок выполняет инструкции, а другие дети, наблюдая за его действиями, описывают их в тексте, например:

Вова встал.

Вова взял матрешку.

Вова спрятал матрешку.

Когда текст готов, в класс приглашают кого-либо из взрослых или учащихся другой группы и просят, прочитав текст, показать то, что в нем описано, то есть выполнить действия «за героя». Неполнота такого текста

не позволяет человеку, который не был непосредственным свидетелем описанных в тексте событий, выполнить это задание точно так, как было на самом деле. Обычно читатель берет не ту матрешку или берет ту самую матрешку, но прячет ее не туда, куда спрятал «герой» текста. Учащиеся группы, из которых один – непосредственный участник описанных в тексте событий, а другие – его свидетели, замечают и исправляют все допущенные первым читателем ошибки и неточности. После этого приглашают другого читателя, и так несколько раз. Вот, например, как может проходить беседа с детьми на уроке.

Приведем примерное содержание вопросов и заданий, с которыми учитель может обратиться к ребенку-читателю:

Покажи, что делал Вова.

Какую матрешку взял Вова?

Почему ты не знаешь, какую матрешку взял Вова? Кто знает?

Куда Вова спрятал матрешку?

Кто знает, куда Вова спрятал матрешку? Почему ребята знают?

Отметим, что вопросы задаются в любой доступной детям форме: жестовой, жестово-дактильной, дактильной, письменной.

Ребенку, который выполнял инструкции или наблюдал за действиями «героя», могут быть предложены такие вопросы:

Оля (имя ребенка-читателя) показывает верно или неверно?

Почему Оля показывает неверно? Какую матрешку взял Вова?

Оля угадала?

На следующем этапе обучения мы создаем условия для того, чтобы один и тот же ребенок на одном и том же уроке несколько раз пережил изменение своей позиции по отношению к описанной в тексте ситуации. Занятия проходят в группе без привлечения других участников в виде игры. На то время, когда «герой» выполняет действия по инструкции, а «писатель» описывает их в тексте, один ребенок из группы выходит из класса и возвращается в него, когда текст готов и он может сыграть свою роль «читателя», обнаружив все слабые стороны его позиции.

Такой прием помогает сделать видимым для каждого ребенка различие позиции читателя и автора текста и преимущества автора в воспроизведении описанных в тексте событий. Такие упражнения постепенно формируют у детей осознание того, что применяемая раньше стратегия «прочитал и вспомнил» оказывается теперь непригодной. И что теперь необходимо научиться работать с текстом по-другому.

Какая же деятельность ребенка-читателя может обеспечить достаточно яркое, полное, эмоционально окрашенное представление об описанных

в новом типе текста событиях? Отвечая на этот вопрос, мы предположили, что такой деятельностью на начальных этапах обучения может стать **непосредственное сотрудничество читателя и автора,** которые вместе по заданию учителя восстанавливают максимально полную картину описанных в тексте событий. При этом мы рассматриваем такое сотрудничество автора и читателя как первую форму полноценной читательской деятельности, понимаемой нами вслед за выдающимся русским философом, психолингвистом и литературоведом М.М. Бахтиным как внутренний диалог читателя и автора текста, как «сотворчество понимающих» (М.М. Бахтин, 1979). Наша идея состояла в том, чтобы сначала сделать сотрудничество читателя с автором текста привычным способом освоения его содержания. Затем, путем интериоризации всех его компонентов, добиться того, чтобы общение читателя с автором осуществлялось читателем в уме по ходу чтения. При решении этой задачи мы опирались на теорию поэтапного формирования умственных действий и понятий П.Я. Гальперина (П.Я. Гальперин, 1964).нии этой задачи мы опирались на теорию поэтапного формирования умственных действий и понятий П.Я. Гальперина (П.Я. Гальперин, 1964).

Организация сотрудничества автора и читателя на уроке чтения

На начальном этапе обучения сотрудничество читателя и автора должен организовывать учитель. Первой задачей здесь является обучение детей приему переадресации автору вопросов, первоначально заданных читателю. Организуя общение читателя с автором текста таким способом, учитель подсказывает читателю вопросы, с которыми он может обратиться к автору (если это ребенок), а автору подсказывает различные приемы для пояснения содержания текста (рекомендует, например, сделать рисунок, показать действия в жестах или путем драматизации и т.п.). Осваивая таким образом роли читателя и автора текста, учащиеся постепенно становятся все более самостоятельными и активными в общении друг с другом.

Наиболее полно и развернуто во внешнем плане такое сотрудничество может быть представлено в игре, которую мы условно назвали «авторским спектаклем». Суть приема заключается в том, что учащиеся по заданию учителя инсценируют содержание текста с помощью и под непосредственным контролем его автора. Автор текста, наблюдая за действием читателей-актеров, отвечая на их вопросы, постепенно уточняет и

дополняет содержание каждой роли и каждой мизансцены этой импровизации, добивается того, чтобы игра актеров максимально точно передавала то, что произошло с героем – автором текста. На описанном выше этапе обучения драматизация текста осуществляется в соответствии с заданием: как можно полнее восстановить описанное в тексте событие. При решении этой задачи ребенок ориентирован на максимально полное воспроизведение описанных в тексте событий, причем на воспроизведение не только того, что в тексте выражено прямо, но и того, что в тексте только подразумевается.

Изображение действий героя, драматизация описанных в тексте событий – некоторый исходный материал, из которого «лепится» образ описанной в тексте ситуации. Однако, как уже отмечалось, добиться от ребенка правильного и полного воспроизведения описанного в тексте события – важная, но не единственная задача при работе над текстом на этом начальном этапе обучения. Главное – научить ребенка, во-первых, замечать в тексте моменты, затрудняющие воссоздание полной, целостной картины описанных в тексте событий, а во-вторых, устранять неполноту текста с помощью или под контролем его автора. В задачу учителя не входит коррекция действий ребенка, которые он осуществляет при драматизации текста. Предметом внимания и, если это будет необходимо, коррекции здесь является содержание взаимодействия читателя и автора текста. Вот почему в случае затруднений ребенка или каких-либо неточностей в его действиях учитель не должен торопиться указывать ему на ошибки, не должен спешить с объяснениями. Роль учителя – это роль посредника между читателем и автором. Задача учителя – организовать сотрудничество читателя с автором, которое в конечном счете приведет к максимально полному, точному изображению описанных в тексте событий. При этом во внешнем плане моделируются формы читательской активности, более всего отвечающие специфике чтения как особого рода коммуникативной деятельности, в которой посредством текста осваивается опыт жизни других людей.

Следующий этап работы связан с необходимостью интериоризации коммуникативных и познавательных компонентов этой деятельности.

Сотрудничество — сотворчество — мысленный диалог

Задача состояла в том, чтобы превратить непосредственное сотрудничество читателя и автора текста в опосредованный текстом внутренний диалог читателя и автора. В процессе обучения это достигается путем

усложнения условий общения между читателем и автором текста. Например, читателю, как обычно, предлагают задание на воспроизведение описанных в тексте событий, но в ситуации, когда общение с автором отсрочено во времени. Организуя выполнение действий читателя в таких условиях, учитель объясняет ему необходимость уже без помощи автора додумывать, домысливать то содержание, о котором в тексте не говорится совсем или сообщается не подробно. При этом важно учить детей соотносить результаты своей работы с текстом, чтобы внесенные дополнения не противоречили ему.

В случае затруднений в выполнении такого задания ребенок всегда имеет право дождаться «возвращения автора», для того чтобы обсудить с ним подтекст и контекст описанных в тексте событий. Внутренний диалог с автором может перейти в словесный план или реальное сотрудничество, а затем реальное сотрудничество снова станет мысленным.

Следующие шаги в формировании читательской деятельности ребенка закономерно будут связаны с интериоризацией процесса построения самого образа описанной в тексте ситуации. Именно здесь учитель должен создавать условия для того, чтобы действия «за героя» приобретали все более свернутый, условный характер, переходя через жестовую форму, через словесную речь во внутренний план. Сокращение действий поощряется учителем, направляющим перевод внешнего действия через знаковые формы опосредствования во внутренний мыслительный план.

В то же время за учителем сохраняется право тогда, когда ему это покажется необходимым, побудить ребенка развернуть во внешнем плане любой фрагмент текста и любой компонент осваиваемой им читательской деятельности, включая и общение с автором текста. Вот почему на данном этапе формирования читательской деятельности у слепоглухого ребенка вполне правомерно использование разных видов драматизации.

Главное, чтобы уже на этом этапе обучения, независимо от того, в каком плане выполняется эта деятельность, она включала необходимые компоненты полноценной читательской деятельности – сотворчество с автором в построении образа описанной в тексте ситуации, вопросы к себе и к автору, умение отвечать на поставленные вопросы с разных позиций, сопоставлять позиции и т.п. Это очень важный для читательского развития ребенка результат, ведь все освоенные на этом этапе обучения приемы и установки читательской деятельности будут использоваться при чтении уже достаточно сложных книг.

Доступный круг чтения

Вся проделанная на уроках чтения работа – это работа не только для будущего приобщения ребенка к чтению книг. Проведенные исследования позволили доказать, что уже на этом этапе обучения ребенок может действовать и ощущать себя как полноценный читатель, если будет создана **адекватная данному уровню читательского развития читательская среда** – библиотека, включающая и достаточный выбор книг-самоделок, авторы которых – хорошо знакомые детям люди: их товарищи по школе, учителя, родители и т.п. Эти книги, вначале очень простые по содержанию и форме, могут составить первое собственно познавательное чтение слепоглухого ребенка. Интерес к ним определяется стремлением учащихся как можно больше узнать о жизни, наблюдениях и переживаниях хорошо знакомых им людей. Близкое знакомство с автором текста и иллюстраций становится для учащихся при определенной организации занятий важным условием более глубокого и эмоционального переживания описанных событий.

В настоящее время уже достаточно большая библиотека книг-самоделок хорошо знакомых детям авторов составляет важный раздел библиотек и в экспериментальной группе в Москве, и в Загорском детском доме. Книги могут быть самого разного уровня сложности. Особое место занимают воспоминания старших воспитанников и взрослых слепоглухих о своем детстве. Сюда могут попасть книги О.И. Скороходовой – некоторые старшие воспитанники помнят ее (статья написана в 1995 году. – Прим. ред.).

По мере того как ребенок осваивает этот круг доступного ему чтения и проявляет в нем определенный уровень читательской самостоятельности, можно переходить к использованию чтения текстов данного типа для решения разнообразных образовательных, воспитательных и коррекционных задач, решаемых на уроках развития речи, предметных уроках, занятиях по социально-бытовой ориентировке и традиционных уроках чтения.

* * *

Мы рассмотрели основные компоненты педагогической технологии, которая помогает ребенку с глубокими нарушениями зрения и слуха преодолеть самый первый и самый трудный этап в его читательском развитии – переход к чтению текстов, содержание которых выходит за рам-

ки его личного опыта. По нашему глубокому убеждению, именно на этом этапе закладывается фундамент его читательского развития и, по существу, решается его судьба. Как видно из приведенных примеров, ни один из использованных в этой технологии приемов не отличается принципиальной новизной. Учителям хорошо знакома и драматизация по ходу чтения, и изготовление книжек-самоделок, и работа детей парами, и т.п. Однако когда все эти приемы используются для решения проблем целенаправленного формирования у ребенка читательской деятельности, они приобретают целый ряд особенностей и складываются в определенную и принципиально отличающуюся от традиционной систему работы.

Освоение нового типа текста в предлагаемой нами системе подготовки детей к самостоятельному чтению книг проходит в три основных этапа.

На первом этапе учитель помогает ребенку-читателю заметить усложнение предлагаемого для чтения материала и осознать непригодность для решения новых читательских задач приемов и установок, сложившихся на предыдущих этапах обучения при работе с текстами другого типа.

Второй этап – целенаправленное формирование приемов и установок умственной деятельности, адекватных новому типу текста.

Третий этап – реализация достигнутого уровня в формировании читательской деятельности при чтении по выбору из библиотеки книг, предназначенных для данного этапа читательского развития ребенка в целях развития читательской самостоятельности, развития речи и представлений учащихся об окружающей действительности.

Используя аналогию, такой подход в подготовке детей к самостоятельному чтению книг можно было бы назвать «Школой у развилки дорог». В ней детей готовят к «путешествиям» по новым книжным дорогам, предварительно оснащают необходимыми для этого «средствами передвижения», учат пользоваться ими на специально подготовленных для этого маршрутах. Аналогично строится работа по подготовке детей к чтению других типов текстов. Об этом мы расскажем подробнее в последующих сообщениях.

Литература

Бахтин М.М. Эстетика литературного творчества. М., 1979.

Гальперин П.Я. Развитие исследований по формированию умственных действий // Психологическая наука в СССР. М.: Изд. АПН РСФСР, 1969. Т. 1.

Гончарова Е.Л. К характеристике особенностей развития словесной речи слепоглухонемых детей и обучения их чтению // Коррекционно-воспитательная работа с детьми при глубоких нарушениях зрения и слуха. М., 1986.

Гончарова Е.Л., Акшонина А.Я., Заречнова Е.А. Формирование мотивационной основы чтения у детей с глубокими нарушениями зрения и слуха // Дифференцированный подход при обучении и воспитании слепоглухих детей. М., 1990.

Гончарова Е.Л., Акшонина А.Я., Васина Г.В. Тексты и упражнения для уроков чтения в начальных классах школы для слепоглухих детей. М., 1990.

Соколянский И.А. Усвоение слепоглухим ребенком грамматического строя словесной речи // Доклады АПН РСФСР. 1959. № 1.

Григорьева Л.П.

РОЛЬ ПЕРЦЕПТИВНОГО ОБУЧЕНИЯ В ПРЕОДОЛЕНИИ ПОСЛЕДСТВИЙ ЗРИТЕЛЬНОЙ ДЕПРИВАЦИИ У ДЕТЕЙ ПРИ ГЛУБОКИХ НАРУШЕНИЯХ ЗРЕНИЯ И СЛУХА[41]

Последствия депривации в центральной нервной системе (ЦНС). Глубокие нарушения зрения и слуха у ребенка изменяют нормальное взаимодействие биологических, психологических и социальных факторов в его психическом развитии.

Прежде всего изменяется биологическое созревание структур мозга в условиях грубой сенсорной депривации. В многочисленных морфологических, биохимических, нейро- и психофизиологических исследованиях, проведенных на животных и человеке, установлено, что созревание структурной и функциональной организации ЦНС зависит не только от генетического фактора, но также и от внешних воздействий (афферентации).

Грубое ограничение и дезорганизация специфической афферентации вызывает депривационный эффект в сетях корковых нервных клеток (нейронов). Этот эффект состоит в том, что в зрительной проекционной коре часть нейронов и связей между ними гибнет, а у других нейронов снижается уровень функционирования (Д. Хьюбел, 1990; R. Boothe, 1995; и др.). В результате взаимосвязи в нервной сети нарушаются и в ответ на

[41] Печатается по изданию: Дефектология. 1997. № 1. С. 22-27.

внешнее воздействие не формируется такой же нейронный ансамбль, как в норме при аналогичных условиях стимуляции. Наблюдается уменьшение числа и ослабление функциональных связей в структурно обедненных нейронных ансамблях коркового проекционного отдела зрительной системы. Такая дефицитарность нейронной сети зрительной проекционной коры, входящей в многоуровневую систему нейронных сетей мозга, нарушает формирование в онтогенезе не только нейрофизиологических механизмов зрительных функций (Л.П. Григорьева, 1983), но также и механизмов интегративной деятельности мозга (Л.А. Новикова, 1986; Н.Н. Зислина, 1987; и др.). Это оказывает отрицательное влияние на сенсомоторное развитие, формирование когнитивных функций, адаптивность, эмоциональность, поведение и обучение детей с глубокими нарушениями зрения и слуха (J. Van Dijk and M. Janssen, 1982; В.Н. Чулков и др., 1986).

Значение развития зрительного восприятия для преодоления последствий депривации. Компенсация нарушений и развитие зрительного восприятия имеют большое значение для преодоления последствий сенсорно-перцептивной депривации у слепоглухих с остаточным зрением. Зрительное восприятие играет ведущую роль в психическом развитии ребенка и имеет не только большое информативное, но и операциональное значение. Зрение участвует в обеспечении регуляции позы, удержания равновесия, ориентации в пространстве, контроля поведения и т.д. Формирование зрительного восприятия может быть основой паралингвистической (мимика и жесты) и речевой коммуникаций.

Пластичность ЦНС как основа развития зрительного восприятия при глубоком нарушении зрения. Компенсация нарушений восприятия основывается на свойстве пластичности – модификации отдельных нейронов, их связей и нейронных сетей, что приводит к изменениям поведенческих реакций. Пластичность является универсальным свойством ЦНС и рассматривается как механизм обучения (Е.Н. Соколов, 1981; M.R. Rosenzweig, 1985; Б.И. Котляр, 1986; и др.). Под влиянием внешней стимуляции в ЦНС происходят существенные и стойкие пластические изменения. Они проявляются в усилении биохимических процессов в нейронах и их связях, что улучшает функционирование нервных сетей. Кроме того, возможно появление новых клеток и рост их ответвлений, обеспечивающих связи в нейронной сети. Такие пластические изменения, обусловленные генетическими и средовыми факторами, играют важную роль в становлении механизмов взаимодействия корковых областей и подкорковых структур мозга. Это является основой системной интеграции функций мозга как необходимого условия развития психики (D. Farber, C. Njiokiktjien, 1993).

Сензитивные периоды созревания зрительной системы. Пластичность зрительной системы различна на разных этапах онтогенеза (И.Г. Куман, С.Н. Федоров, Л.А. Новикова, 1983; и др.). Период наиболее высокой пластичности, в течение которого нейронные сети зрительной системы могут быть наиболее эффективно модифицированы внешними воздействиями, определяется как сензитивный период. В этот период депривация наиболее губительна для формирования нейронных связей. Вместе с тем сензитивный период наиболее благоприятен для восстановления депривированных ранее нервных сетей. Значительное, хотя и неполное физиологическое и поведенческое восстановление, наблюдаемое после длительных периодов депривации, позволяет предполагать, что депривация замедляет снижение сензитивности церебральной коры к средовым воздействиям.

Онтогенетическое развитие зрительного восприятия обусловлено постепенным структурным и функциональным созреванием корковых нейрональных систем, которое происходит в период от рождения до 18-20 лет. Скорость созревания различных систем корковых связей, реализующих механизмы тех или иных функций, неодинакова. В проекционной зрительной коре созревание связей происходит в самые первые месяцы и годы постнатального развития (Д. Хьюбел, 1990; и др.). Возраст от 0 до 6 лет является сензитивным периодом для формирования механизмов зрительных функций (контрастной чувствительности, цветоразличения, разрешающей способности и т.д.). В период от 6 до 12 лет наблюдается интенсивное созревание связей различных корковых областей, что играет решающую роль в пластичном объединении зрительной проекционной и ассоциативных зон коры в сложные функциональные системы. Этот возрастной период является сензитивным для формирования основных свойств восприятия – целостности, избирательности, константности, обобщенности, антиципации и т.д. (Т.Г. Бетелева, 1983; и др.).

Наступление сензитивного периода определяется структурно-функциональным созреванием внутрикорковых связей, составляющих основу для реализации механизмов тех или иных функций. В условиях грубой сенсорно-перцептивной депривации морфофункциональное созревание межнейронных связей задерживается, что может определять отставание в проявлении сензитивных периодов. В связи с этим требуется диагностическое исследование для выявления сроков наступления сензитивных периодов и определения содержания коррекционной работы с детьми (В.И. Лубовский, 1989).

Диагностические исследования зрительной системы проводятся с помощью офтальмологических, электрофизиологических и психофизиологических методик (Л.П. Григорьева, 1983). Анализируются электроретинограмма (электрический ответ сетчатки глаза на световые вспышки) и зрительные корковые вызванные потенциалы при действии на глаз вспышек и решеток разного цвета. Полученные такими методами электрофизиологические данные характеризуют морфофункциональное состояние зрительной системы. Исследуются световая и контрастная чувствительность, пространственная и временная разрешающая способность (острота зрения), поле зрения, цветоразличение. Результаты этих исследований характеризуют различимость признаков изображений (яркость, контраст, цвет, форма и т.д.).

Системная модель развития зрительного восприятия. В предшествующих исследованиях было показано, что компенсация нарушений зрительного восприятия может быть достигнута только в результате обучения в соответствии со специальными программами и методами (А.И. Каплан, 1981; N. Barraga, 1986; J. Bell, 1986; Л.П. Григорьева, С.В. Сташевский, 1990; U. Nilsson, 1990; и др.).

Наша системная модель основывается на концепции Л.С. Выготского (1960) о системном формировании восприятия в онтогенезе. В соответствии с этой концепцией восприятие рассматривается как многоуровневый системный процесс, включающий ощущения, компоненты внимания, памяти, мышления, эмоций и т.д. В связи с этим мы попытались разработать и экспериментально верифицировать систему активного перцептивного обучения на основе междисциплинарного подхода. Гипотеза состоит в том, что у детей с грубым сенсорно-перцептивным дефицитом надлежит формировать зрительное восприятие как активную, исследовательскую и прогнозирующую деятельность, основанную на конкретной предметной деятельности. Проверка гипотезы осуществляется в рамках системной модели, включающей следующие факторы.

Медико-коррекционный фактор состоит в проведении поддерживающего медикаментозного лечения в сочетании с использованием оптических средств.

Психофизиологический фактор направлен на активизацию механизмов пластичности мозга. Предполагается, что активация сенсорных процессов может снизить степень депривации и заметно улучшить структурно-функциональную организацию нейронных сетей в зрительной проекционной области церебральной коры. Однако визуальная стимуляция только частично улучшает сенсорную основу восприятия. Остающие-

ся необратимые органические повреждения зрительного пути обусловливают ограниченные возможности опознания объектов с опорой только на редуцированный набор признаков. Опознание может быть облегчено в условиях максимального вовлечения в анализ зрительной информации ассоциативных областей коры мозга. Поэтому слепоглухим необходимо специальное перцептивное обучение, направленное на формирование функциональных связей между зрительной проекционной и ассоциативными зонами коры.

В ходе перцептивного обучения особо важным является формирование мотивированной потребности видеть лучше. В условиях мотивированной активности мобилизуются соответствующие активационные системы мозга, что улучшает состояние нервных сетей, ответственных за механизмы формирования и опознания зрительных образов.

В процессе компенсации нарушений и развития восприятия психофизиологический фактор тесно связан с психологическим. Известно, что набор перцептивно-когнитивных операций составляет операциональную часть зрительного восприятия как многоуровневого системного процесса. Мнемическая функция обеспечивает формирование зрительного образа. Опознание объекта возможно только на основе следа памяти и зависит от его точности и стабильности. Анализ – синтез, сравнение, абстрагирование, обобщение, конкретизация играют существенную роль в опознании сложных объектов. Интенсификация когнитивных операций обеспечивает активную обработку визуальной информации и реконструкцию целого образа объекта на основе ограниченного набора сенсорных признаков.

Системное развитие зрительного восприятия слепоглухих осуществляется в тесной связи с формированием речи и вербального мышления. Слово соединяется с формирующимся зрительным образом. Это способствует закреплению за словом определенного образного содержания и позволяет предупредить формализм мышления и речи. Системное развитие зрительного восприятия очень важно для формирования функций речи – общения, обозначения, обобщения и абстрагирования (A. Peltzer-Karpf, 1995; и др.).

Итак, системная модель обеспечивает формирование системных зрительных образов, соединяющих сенсорные и семантические компоненты. Это послужит основой для создания семантической сети, наполненной сенсорным содержанием.

Верификация системной модели в лонгитудинальном исследовании. Перцептивное обучение в рамках системной модели проводилось по

программам коррекционного курса в течение 1989-1995 гг. в сотрудничестве с М.Э. Бернадской и С.В. Лазаревской в Центре реабилитации слепоглухих г. Сергиева Посада. Систематические коррекционные занятия проводились педагогом С.В. Лазаревской. В коррекционном курсе использованы психофизиологические методики: формирование зрительного внимания, развитие визиомоторных координаций, коррекция нарушений различимости яркости, контраста, цвета, ориентации и опознания объектов. Психологические методики (наглядно-действенные и наглядно-образные) были направлены на формирование основных свойств восприятия: предметности, целостности, детальности, константности, антиципации и т.д. Методики были реализованы с помощью ПЭВМ и специального дидактического материала. Тридцать детей в возрасте 7-12 лет прошли курс перцептивного обучения. Причинами снижения зрения были заболевания сред глаза, сетчатки, зрительного нерва, глаукома и др.; острота зрения 0,02-0,1.

Контрольные диагностические исследования проводились до и после окончания коррекционных занятий, а также на промежуточных этапах – в начале и в конце учебного года. В качестве контрольных были избраны следующие показатели: состояние зрительного внимания; различимость признаков объектов; опознание целых и незаконченных (неполных) изображений; константность восприятия; зрительная память; наглядно-действенное и наглядно-образное мышление. Исследование, проведенное перед началом перцептивного обучения, выявило, что у слепоглухих нарушения анализа зрительной информации сочетаются с дефицитом зрительного внимания. Основные сенсорные эталоны не были сформированы, что затрудняло различение признаков объектов. Дети имели очень мало зрительных представлений о внешнем мире, которые характеризовались слабым развитием предметности, целостности и почти не содержали элементов обобщения и абстракции. Образная память не была развита. Когнитивные операции, требующиеся для опознания объектов в условиях грубого сенсорного дефицита, не были сформированы. Наблюдалась задержка развития наглядно-образного мышления.

Контрольные исследования, проведенные в ходе перцептивного обучения, выявили эффективное формирование сенсорных эталонов и способности к опознанию объектов по одному, двум или нескольким признакам. Сформированные сенсорные эталоны и представления о целом объекте и его частях обеспечивали возможность формирования зрительных образов контурных, силуэтных и сложных гетерохромных объектов.

Накопление в памяти зрительных эталонов обеспечивало формиро-

вание способности к опознанию целого объекта на основе его отдельных частей. Это отражает улучшение процессов памяти, связанных со зрительным восприятием. В ходе коррекционного обучения развивалась способность к воспроизведению образов на рисунках. Улучшалось оперативное воспроизведение одного или нескольких образов.

В процессе перцептивного обучения дети находили сходство и различие сложных изображений, предъявляемых при изменении размера, цвета, ориентации, местоположения и т.д. В результате работы с этими методиками развивалась константность восприятия и способность к выделению концептуальных признаков, общих для некоторого класса объектов. Установлено существенное продвижение в развитии наглядно-действенного и наглядно-образного мышления.

На основе изложенных данных можно предположить, что длительное систематическое перцептивное обучение способствует компенсаторному развитию механизмов пластичности, обеспечивающих формирование зрительного восприятия. Улучшение его характеристик может быть обусловлено пластичной модификацией межнейронных связей в нейрональных сетях зрительной проекционной коры и высших ассоциативных центров. Возможно, что в ходе обучения формируются компенсаторные взаимодействия между зрительной проекционной и ассоциативными корковыми областями.

Таким образом, экспериментальная верификация системной модели выявила значительные возможности в компенсации нарушений и развитии восприятия на основе адаптивных свойств мозга, связанных с механизмами пластичности. Внутрианализаторная и межсистемная компенсация, достигаемая с помощью коррекционного курса, имеет важное значение для преодоления отклонений в онтогенетическом развитии восприятия как сложного системного акта.

Заключение

В ходе перцептивного обучения у слепоглухих с остаточным зрением формируются образы сенсорных признаков (форма, цвет, размер, ориентация и т.д.). Возможно развитие когнитивных и семантических компонентов, связанных с опознанием, что будет способствовать формированию системных зрительных образов и уменьшению сенсорно-перцептивного дефицита. Более того, системное развитие зрительного восприятия компенсирует в определенной степени коммуникативные ограничения. Формирование зрительного восприятия в тесной связи с развитием речи

необходимо для установления взаимоотношений между образной и словесно-мыслительной системами детской психики.

Итак, предлагается системная модель перцептивного обучения, направленная на преодоление последствий сенсорно-перцептивной депривации у слепоглухих с остаточным зрением. Системная модель содержит факторы, направленные на оптимизацию взаимосвязей зрительной проекционной и ассоциативных корковых областей, на улучшение функциональной организации нейрональных систем мозга. Предполагается, что это обеспечит устойчивое компенсаторное развитие зрительного восприятия и связанных с ним других психических процессов.

Литература

Бетелева Т.Г. Нейрофизиологические механизмы зрительного восприятия. М.: Наука, 1983.

Выготский Л.С. Развитие высших психических функций. М.: Изд-во АПН РСФСР, 1960.

Григорьева Л.П. Психофизиологические исследования зрительных функций нормальновидящих и слабовидящих школьников. М.: Педагогика, 1983.

Григорьева Л.П. О системе развития зрительного восприятия при нарушениях зрения // Психологический. журнал. 1988. Т. 9. № 2. С. 97-107.

Григорьева Л.П., Сташевский С.В. Основные методы развития зрительного восприятия у детей с нарушением зрения. М.: Изд-во АПН СССР, 1990.

Зислина Н.Н. Нейрофизиологические механизмы нарушения зрительного восприятия у детей и подростков. М.: Педагогика, 1987.

Катан А.И. Задачи и методы повышения зрительной эффективности и развития восприятия у детей с остаточным зрением // Дефектология. 1981. № 4. С. 68-76.

Котляр Б.И. Пластичность нервной системы. М.: Наука, 1986.

Куман И.Г., Федоров С.Н., Новикова Л.А. Исследование сензитивного периода в развитии зрительной системы человека // Журн. высш. нервн. деят. 1983. Т. 33. № 3. С. 434-441.

Лубовский В.И. К проблеме сензитивных периодов в развитии аномальных детей // Дефектология. Психофизиология: Тезисы докладов VII съезда Общества психологов СССР. М., 1989. С. 7-8.

Новикова Л.А. Нейрофизиологические механизмы зрительной и слуховой депривации // Физиология человека. 1989. Т. 12. № 5. С. 844-856.

Соколов Е.Н. Нейронные механизмы памяти и обучения. М.: Наука, 1981.

Хьюбел Д. Глаз, мозг, зрение. М.: Мир, 1990.

Чулков В.Н. (ред.). Коррекционно-воспитательная работа с детьми при глубоких нарушениях зрения и слуха. М.: Изд-во АПН СССР, 1986.

Backman O. Development of methods and training programmes for different groups of visually impaired persons: Low vision training // Intern. J. Rehab. Research. V. 11. N°1. P. 95-96.

Barraga N. Sensory perceptual development // G. Scholl (ed.). Foundations of education for blind and visually handicapped children and youth. New York: American Foundation for the Blind, 1986.

Bell J. An approach to the stimulation of vision in the profoundly handicapped, visually handicapped child // The British J. Visual Impairment. 1986. V. IV. N 2. P. 46-48.

Boothe R. Consequences of very early visual deprivation // Child Vision. Frankfurt on Main, 1995.

Farber D. and Njiokiktjien C. (eds). Developing Brain and Cognition. Amsterdam: Suyi Publications, 1993.

Заречнова Е.А.

ФОРМИРОВАНИЕ ПОВЕСТВОВАТЕЛЬНОЙ РЕЧИ У СЛЕПОГЛУХИХ УЧАЩИХСЯ СТАРШИХ КЛАССОВ[42]

Формирование повествовательной речи является одной из важных проблем в общем речевом развитии слепоглухих детей. Подходы к решению этой проблемы были намечены в работах И.А. Соколянского, А.И. Мещерякова, Р.А. Мареевой, Л.А. Пашенцевой и др. Умению выражать свои желания, мысли, рассказать о пережитом, сделанном или прочитанном традиционно уделяется большое внимание.

А.И. Мещеряковым была высказана мысль о связи обучения языку с непосредственной деятельностью учащихся. Это положение легло в основу методических разработок курса социально-бытовой ориентировки: определены цели, задачи, содержание, приемы и направления работы с учетом особенностей формирования речи слепоглухих как средства общения.

Вместе с тем, как показывают наши многолетние наблюдения, повествовательная речь слепоглухих учащихся даже в старших классах имеет серьезные недостатки.

---

[42] Печатается по изданию: Дефектология. 1997. № 1. С. 22-27.

Остановимся на тех из них, которые, как нам представляется, при усилении коррекционной работы возможно устранить или значительно ослабить:

- низкая информативность высказываний, которая выражается почти в полном отсутствии фактических данных, отсутствии описания качеств наблюдаемого объекта, например формы, размера, цвета, существенных характеристик описываемого события или явления;
- неполнота, недостаточная развернутость устных высказываний, что делает речь неясной для собеседника, а если это письменная речь, то затрудняет читателя, так как он лишен возможности в отсутствие непосредственного общения выяснить необходимое.

Тут следует отметить – устная ли это речь или письменная: форма высказывания не оказывает существенного влияния на его содержательную сторону, и сами средства выражения, которыми пользуются учащиеся, остаются сходными. Эта особенность объясняется тем, что обучение детей языку осуществляется на письменной основе. И все-таки устные высказывания слепоглухих в иных случаях бывают и более развернуты, и более аргументированы в сравнении с письменными, так как ученик, непосредственно чувствуя собеседника и желая получить отклик, старается изложить свои мысли таким образом, чтобы его поняли.

Недостаточная же полнота высказывания, сделанного в письменной форме, скорее свидетельствует об отсутствии специальной работы по формированию навыков, которыми необходимо владеть человеку, прибегающему к письменному сообщению, нежели о невозможности понимания слепоглухими методов и способов письменного изложения;

затруднения в передаче главной идеи текста, что, как правило, выражается или в отсутствии заголовка, или в его несоответствии содержанию, или в наличии вывода, противоречащего основной идее;

отсутствие четкого плана изложения, когда текст приобретает характер описания, иногда просто перечисления наблюдаемых объектов без указания на их существенные свойства;

композиционные недостатки: отсутствие зачина и вывода (концовки), придающих завершенность высказыванию. Текст в этом случае представляет собой некий отрывок, не имеющий начала и конца;

отступление от темы: сужение, а чаще неправомерное расширение высказывания за счет не связанных с контекстом ассоциаций, необоснованного включения описаний отдельных, не относящихся к основному содержанию деталей, событий и т.д.;

однотипность и упрощенность синтаксических конструкций, мешающих возможности придать изложению логику и связанность;

в самостоятельных письменных работах учащиеся чаще всего употребляют простые распространенные предложения, не содержащие сложных оборотов (причастных, деепричастных и др.). Сложносочиненные или сложноподчиненные предложения практически отсутствуют;

значительное количество ошибок в использовании речевых средств, в употреблении грамматических форм, например падежных окончаний имен существительных, категории числа существительных, категорий вида, времени, залога глаголов;

бедность лексики, выражающаяся в частой повторяемости одних и тех же слов. Слова употребляются детьми только в прямом смысле, отсутствие тропов значительно снижает выразительность высказывания.

Ниже приводится работа, в которой можно увидеть некоторые из указанных недостатков повествовательной речи.

Товарищи

Коля работал на огороде. Витя и Миша пришли к Коле. Витя и Миша сказали: «Коля, пойдем с нами в лес». Коля сказал: «Я не могу. Папа велел копать грядки». Витя и Миша сказали: «Жалко Колю, что не может пойти в лес». Витя и Миша ушли в лес сами собирать грибы.

Мы видим, что смысл заголовка не соответствует содержанию текста, синтаксические конструкции однотипны, совсем не используются синонимы.

Приведем несколько фраз с характерными ошибками в употреблении грамматических форм: «Мы уехали из Лавры на автобус» (ошибка в управлении), «Дети одевался, убрали кровать, умывался, потом одевался в раздевалку и пошли в автобус» (несогласованность в числе, неверное использование вида глаголов, ошибка в падеже), «Там высокие курганы, там похоронили богатые люди» (не тот вид глагола, ошибка в управлении).

В нашей работе по формированию повествовательной речи у слепоглухих учащихся мы придавали большое значение повышению мотивации их речевой и познавательной деятельности, созданию условий, побуждающих выразить свои желания и мысли с помощью слова.

В связи с этим потребовалась специальная работа по созданию среды и организации речевой деятельности учащихся как на уроках, так и во внеурочное время, как в стенах детского дома, так и за его пределами.

Мы шли по пути интенсификации речевого общения в разных формах, на разных уровнях, с разными речевыми партнерами, в разных условиях.

Слепоглухие учащиеся постоянно ставились в такие условия, когда они были вынуждены применить знания, полученные на уроках, на практике и самостоятельно строить определенные высказывания.

Таким образом, общая схема работы над речью слепоглухих учащихся старших классов состояла в следующем:

создание условий, инициирующих речь;

организация речевой среды, речевой и познавательной деятельности слепоглухих учащихся старших классов для усиления коммуникативной направленности речевой деятельности;

интенсификация речевого общения в разных формах, с разными речевыми партнерами.

Мы обобщили опыт работы, которая проводилась на уроках развития речи и чтения на протяжении ряда лет, и полученные результаты, как нам кажется, позволяют предложить методику обучения рассказыванию, в которой сама организация работы стимулирует процесс порождения самостоятельного высказывания.

При разработке этой системы нами были учтены рекомендации психологов и методистов, работающих в области развития речи и чтения в массовой школе (Н.Ф. Вешкурцевой, Г.Н. Кудиной, З.Н. Новлянской, Т.А. Ладыженской и др.), специалистов в области сурдопедагогики (Л.М. Быковой, С.А. Зыкова, А.Г. Зикеева и др.).

Опишем кратко предлагаемую нами методику обучения рассказыванию.

1) Подготовительная работа по организации наблюдения явления.

На этом этапе важно стимулировать познавательную и речевую деятельность учащихся.

а) Организация познавательной деятельности учащихся.

Следует определить объект наблюдения; сообщить о нем краткие сведения (в том числе исторического характера, если это нужно); обсудить возможные способы ознакомления с интересующим предметом, стремясь максимально использовать тактильную, тактильно-вибрационную чувствительность, остаточные зрение и слух, вкусовые и обонятельные ощущения детей; определить способы записи и запоминания наблюдаемого.

б) Организация речевой деятельности.

Следует снять возможные языковые трудности. Учащимся дается необходимый минимум новой лексики; они знакомятся с фразеологическими оборотами, которые уместно использовать в данном случае; уточняется стиль будущего описания (деловой или художественный).

2) Наблюдение явления и его коллективное обсуждение.

Следует активизировать все доступные слепоглухим учащимся средства и способы наблюдения объекта; вызвать ассоциативные связи с ранее наблюдаемым, пережитым, прочитанным; побудить учащихся вопросами к собственным высказываниям; организовать общение детей по поводу наблюдаемого.

3) Индивидуальная самостоятельная работа.

У учащихся формируется умение описывать явление, передавать свое впечатление о нем, свои переживания и отношение к происходящему.

а) Учитель сообщает, в какой форме ученикам следует изложить содержание (дневниковая запись, письмо или рассказ), в иных случаях школьники этот вопрос решают самостоятельно. Возможно также, чтобы ученик использовал при описании наблюдаемого разные формы: письмо и дневник, дневник и устный рассказ, письма разным людям об одном и том же событии.

б) При составлении описания, рассказа, письма используются вспомогательные средства: план, данный учителем или составленный коллективно; опорные слова; речевые образцы.

Придумать заголовок могут сами учащиеся.

в) На данном этапе порождения текста следует соблюдать необходимое соотношение между той мерой помощи, которую оказывает учитель, долей инструктивно-обучающих материалов и самостоятельной работой самих учащихся. Как показала наша практика, стремление учителя во что бы то ни стало предупредить возможные ошибки значительно снижает у учащихся мотивацию к этому виду деятельности; эти меры не только не возбуждают интерес учащихся к предлагаемому виду деятельности, но значительно снижают его.

4) Анализ и редактирование текста.

Слепоглухие учащиеся работают, стремясь улучшить написанное; учатся соблюдать определенную последовательность в работе над ошибками.

После каждой письменной работы учащихся, выполненной на уроке развития речи или на уроке чтения, мы проводили ее анализ.

Поначалу учитель сам анализирует недостатки и достоинства работ, подробно объясняет причины недочетов, помогает устранить ошибки. Этому предшествует работа, проводимая на уроках развития речи, где мы знакомим учащихся с такими понятиями, как текст, композиция и др.

Позднее при исправлении (редактировании) текста полезно прибегать к следующему приему. Педагог дает учащимся образец высказывания,

сделанного на ту же тему (метод параллельных текстов), и предлагает, сравнив тексты, исправить ошибки в собственной работе.

В дальнейшем, когда учащиеся более прочно овладевают навыками совершенствования написанного и качество повествовательной речи повысится, можно предложить им заведомо испорченный вариант текста, нуждающегося в редактировании (метод стилистического эксперимента).

5) Рецензирование текста.

Школьники учатся как краткому, так и подробному устному и письменному рецензированию работ товарищей и собственных работ; учатся давать оценку написанному, руководствуясь определенными языковыми нормами, выражать по поводу написанного собственное мнение.

Первые попытки рецензирования начинаются с устных высказываний учащихся по поводу прочитанных работ товарищей. Эти первые отзывы бывают неполны и поверхностны, состоят из нескольких слов или 2-3 предложений. Учитель помогает упорядочить высказывание, вместе с учеником придает ему нужную форму, подводит учащегося к верному выводу.

Устная работа подготавливает учащихся к письменному рецензированию, которое вначале организуется как ответы на вопросы, поставленные учителем. В дальнейшем, по мере формирования необходимых навыков, работа по рецензированию расширяется и углубляется.

6) Переработка текста.

У учащихся формируются навыки переработки написанного, что требует использования теоретических знаний и практических умений. Важно, чтобы школьники при выполнении этой работы проявляли как можно больше самостоятельности.

Безусловно, переработанный текст не будет свободен от недостатков и не может быть представлен как образцовый, но обычно он выгодно отличается от первоначального варианта, то есть определенный результат в процессе совершенствования текста бывает достигнут.

7) Отсроченная переработка текста.

Учитель стремится побудить учащихся вернуться к выполненной ранее работе, подводит к пониманию необходимости такого возврата к уже сделанному.

Созданный текст может быть подвергнут анализу через некоторое время на новом этапе формирования повествовательной речи слепоглухих учащихся, например через полгода и даже через несколько лет. Это, на наш взгляд, больше способствует сохранению мотивации к работе, нежели требование исправить все ошибки сразу.

Мы стремились к тому, чтобы работа с текстом не заканчивалась с его написанием, а была продолжена в разных вариантах и на других уроках. Главное, чтобы слепоглухие учащиеся поняли необходимость такой работы и испытали потребность в ней.

Наш опыт свидетельствует о том, что к текстам, при написании которых решаются не только учебные, но и воспитательные задачи, направленные на формирование личности слепоглухого ребенка, развитие его самосознания, особенно полезно через определенное время возвращаться с тем, чтобы снова их разобрать и, если надо, доработать.

Такой подход, на наш взгляд, необходим при ограниченности восприятия, недостатке знаний об окружающей действительности, невысоком уровне познавательной и речевой деятельности, характерных для слепоглухих учащихся. Работа над речью становится при этом более системной.

В качестве примера положительного результата, который может дать обучение по данной методике, приводим отрывок из работы слепоглухой ученицы Гали К., написанной по личным впечатлениям.

Я ездила прощаться со старым домом.

…Мы вошли в дом, в нем было пусто. Сначала мы осмотрели спальни на первом этаже. На стене висел забытый список мальчиков, стояла старая кровать. На полу был мусор. Вторая комната была закрыта. Раньше тут тоже была спальня. Потом мы вошли в библиотеку. Там были старые книги, взяли их с собой…

Потом мы с Оксаной пошли посмотреть детскую площадку у дома. Там остались стоять без детей горка, домик со скульптурой бабы-яги, веранда, скамейки. На стенах веранды остались рисунки детей. Около старого дома росли цветы, и мы собрали прощальных цветов… Еще у дома остались стоять яблони скучные.

Мы уехали из этого старого дома, и дом опустел. Мне стало его жалко. Но я не забуду о нем, потому что я жила в нем шесть лет. В доме было много разного и интересного, но бывало и грустно.

Работа по данной методике, по нашим наблюдениям, дала положительные результаты. Письменные и устные речевые высказывания (речевые произведения) учащихся значительно (в несколько раз) увеличились в объеме, углубилось содержание создаваемых текстов, значительно снизилось количество композиционных и речевых недостатков в формировании текста. Мы полагаем также, что возрастной уровень для начала такой работы может быть снижен.

Литература

Быкова Л.М. Развитие связной речи глухих учащихся начальных классов. М., 1989.

Гончарова Е.Л., Акшонина А.Я., Васина Г.В. Тексты и упражнения для уроков чтения в начальных классах школы для слепоглухих детей. М., 1990.

Зикеев А.Г Система обучения разговорно-повествовательной речи в школе слабослышащих детей. М., 1965.

Зыков С.А. Обучение глухих детей языку по принципу формирования речевого общения. М., 1961.

Ладыженская Т.А. Связная речь: Методика развития речи на уроках русского языка / под ред. Т.А. Ладыженской. М., 1980.

Мещеряков А.И. Слепоглухонемые дети. М., 1974.

Чулков В.Н. Учебная деятельность слабовидящих глухих учащихся: Дифференцированный подход при обучении и воспитании слепоглухих детей. М., 1990.

Ипполитова А.Г.

К ВОПРОСУ ФОРМИРОВАНИЯ ПРОИЗНОШЕНИЯ У СЛЕПОГЛУХОНЕМЫХ ДЕТЕЙ[43]

Обучение внятному произношению детей, лишенных слуха и зрения, и формирование у них звуковой словесной речи – сложнейшая задача. Соответствующая специальная методика до сих пор не разработана (на момент выхода статьи. – *Прим. ред.*). Работа со слепоглухонемыми проводится так же, как со зрячими глухонемыми, с учетом особенностей развития слепоглухонемого ребенка (Ф.А. Рау, Ю.А. Якимова и др.).

Здесь описывается методика, которая впервые была применена в 1961/62 учебном году при формировании устной речи у слепоглухонемой Юлии Виноградовой – воспитанницы НИИ дефектологии АПН СССР. Она разработана с учетом общепринятой классической методики, изложенной в монографии Ф.А. Рау и Ф.Ф. Рау[44]. Дальнейшая апробация и уточнение методики проходили в 1965/66 учебном году на базе специального детского дома для слепоглухонемых в городе Загорске. Занятия, в которых участвовало 8 детей, проводились раз в неделю. В основу статьи положен опыт работы с этими детьми.

---

[43] Печатается по изданию: Дефектология. 1973. № 2. С. 50-56.

[44] Рау Ф.А., Рау Ф.Ф. Методика обучения глухонемых произношению. М.: Учпедгиз, 1959.

Специфика обучения слепоглухонемых детей состоит в том, что вначале их обучают жестовой речи, затем заменяют жесты словами в дактильной и письменной форме (по Брайлю) и только после этого формируют устную речь. К этому моменту у слепоглухонемых уже имеется определенный запас слов и фраз, а иногда – полная развернутая речь в дактильной и письменной форме, построенная со знанием законов языка. Кроме того, у детей уже формируются личностные качества. Некоторые из них самолюбивы и очень ранимы. Иногда неумение справиться с заданием может привести к отказу от его выполнения. Все изложенное обязывает искать кратчайшие и наиболее легкие пути формирования устной речи.

На занятиях необходимо избегать перегрузок в артикуляционных и дыхательных упражнениях и стремиться к тому, чтобы речевой аппарат использовался гармонично. Важно соблюдать принцип целостного функционирования всех отделов речевого аппарата: дыхательного, голосообразовательного и артикуляционного. При работе со слепоглухонемыми необходимо учитывать тесную связь и взаимодействие мышц артикуляционного аппарата. Эту связь следует широко использовать для формирования артикулем при вызывании и воспитании звуков речи, а также при коррекции произношения (в случае дизартрических расстройств).

В работе над произношением у слепоглухонемых можно использовать только осязание. В нем тесно объединяется работа кожного (тактильные и вибрационные ощущения) и двигательного (кинестезические импульсы от сокращений собственных мышц, движений суставов) анализаторов. В процессе работы над общим развитием психики широко используются и два других анализатора – обонятельный и вкусовой (если они сохранены).

Особую роль при обучении речи выполняет рука слепоглухонемого. Рукой он воспринимает инструкции по артикуляции каждого звука, без этого они не могут быть доведены до сознания слепоглухонемого и запечатлены в его памяти.

Кинестезические ощущения от артикуляции (кинемы) того или иного звука запоминаются ребенком, а это в дальнейшем обеспечивает воспроизведение всех вызванных звуков. Тонкость кинестезических ощущений слепоглухонемого позволяет добиваться максимально точных дифференцированных движений в речевом аппарате при воспитании у них произношения.

Вибрационная чувствительность используется при вызывании голоса, при формировании звуков речи и при воспитании у слепоглухонемых плавности, слитности и выразительности речи. Следует вспомнить, что

из имеющихся в русском языке 42 фонем – 38 произносятся с ротовым выдохом и только 4 фонемы (*м, м′, н, н′*) ротового выдоха не имеют. Произнесение каждой фонемы основывается на определенном положении органов произношения (артикулеме).

Процесс вызывания звуков речи у слепоглухонемых требует воспитания правильного ротового выдоха, развития правильных движений органов произношения, сформированности голоса. Над всем этим работа ведется одновременно.

С самого начала пользования устной речью слепоглухонемой ребенок должен говорить, соблюдая орфоэпические нормы языка. Это трудно для детей, так как они начинали изучение словесной речи в дактильной и письменной формах, не имеющих между собой принципиальных расхождений (каждый письменный знак точно соответствует одному знаку в дактильном отображении). Если слепоглухонемой знает слово в дактильной форме, он без труда его запишет брайлевским шрифтом. При переходе к устной речи ребенок перекодирует привычную дактильную или письменную речь в новую форму. Первое время у слепоглухонемого есть потребность вначале проговорить слово в дактильной форме, а потом уже попытаться сказать устно, или, как они сами говорят, «голосом». Дети сопровождают каждый звук соответствующим дактильным знаком, что приводит к скандированной речи и создает большие трудности в обучении их законам орфоэпии. Мы не должны допускать одновременного дактилирования и устного произношения, так как это не позволит воспитать у слепоглухонемых плавную свободную речь. Допускается дактильное проговаривание только отдельных звуков при уточнении и закреплении артикулем звуков вразбивку или при проговаривании звуков по алфавиту (произнося буквы как звуки, то есть *а, б, в, а* не *а, бэ, вэ*…). Такая работа необходима для запоминания артикулем, то есть для воспитания кинемы каждого звука.

В начальном периоде обучения устной речи допускается проговаривание слов и фраз с предварительным их дактилированием. Затем прочитанное слово или фраза проговаривается устно без дактильного повторения. Постепенно устная речь становится все более самостоятельной, на занятиях ребенок ставит вопросы в устной форме, отдает устные приказания, а затем переходит и к устным ответам на поставленный ему вопрос. В результате обучения ребенок готов к общению на уроках устной речью с учителем и со всеми слышащими детьми.

После этих общих положений перейдем к последовательному описанию приемов воспитания звукопроизношения. Мы уже говорили, что при

обучении слепоглухонемых устной речи необходимо воспитывать произвольный ротовой выдох, заниматься гимнастикой речевого аппарата и вызывать голос. Работая над всем этим одновременно, мы сразу формируем артикулемы будущих звуков.

Практически работа с детьми начинается с создания у них понятий «вдох» и «выдох». Затем следует обучение различным видам вдоха и выдоха: 1) вдох и выдох через нос; 2) вдох через рот с выдохом через нос; 3) вдох через нос с выдохом через рот; 4) вдох и выдох через рот. Все это фиксируем в таблице изображениями, вылепленными из пластилина, чтобы слепоглухонемой ребенок, ощупывая пластилиновые слепки, мог повторять эти упражнения. Можно составить таблицу и брайлевским шрифтом.

Поднося ладони ребенка ко рту и носовым отверстиям учителя, создаем условия для возникновения ощущений, на основе которых можно построить понятия ротового и носового вдоха и выдоха. Обучая различным видам вдоха и выдоха, опираемся на тактильный контроль. Мы даем возможность ученику его рукой ощутить движение ребер при диафрагмальной подаче воздуха. Эти упражнения закладывают фундамент для воспитания речевого дыхания.

Выдох должен быть легким, без напряжения органов артикуляции. Ни в коем случае не следует проводить дыхательные упражнения типа сдувания со стола ваты, карандашей, дутья на воду, так как напряженность в мышцах дыхательного аппарата может иррадиировать на весь мышечный комплекс речевого аппарата. Только спокойное, легкое дыхание будет создавать естественность в звукопроизношении и речи.

Продолжением работы над речевым дыханием является воспитание и закрепление произвольного выдоха через рот на артикуляции гласных звуков первого ряда: *а, э, о, ы, у* и гласного второго ряда *и* (табл. 2[45]). При этом упражняются все три отдела речевого аппарата и воспитываются кинемы будущих звуков. Ребенку при этом следует давать только самые необходимые движения, чтобы не перегружать его излишними двигательными ощущениями. При такой установке логопеду легче уловить затруднения ребенка в построении артикуляции и принять необходимые меры для организации нужного произвольного движения, введя прием дифференцированной гимнастики.

Получающиеся артикулемы будущих звуков одобряются учителем-логопедом, а ребенок запоминает соответствующие кинестезии. Звуки, вы-

[45] В оригинале статьи в журнале «Дефектология» таблицы 1, 2 и 3 не представлены. – Прим. ред.

зываемые вначале, не озвончаются, и логопед имеет возможность исправлять артикуляцию этих шепотных звуков. Одновременно переходим к работе над ротовым выдохом на артикуляции остальных гласных второго ряда (йотированных): *я, е, ё, ю* и полусогласного *й*. Таким образом, продолжается закрепление ротового выдоха и усложняется комплекс движений речевого аппарата, так как теперь сочетаются (сливаются) два движения, ранее изученных. Однако не следует задерживаться на создании той или иной артикуляции с первого приема. Продуктивнее переходить от одной артикуляции к следующей с тем, чтобы неудавшуюся доработать на последующих занятиях.

Эти упражнения наглядно представлены в таблице 1, где вдох и выдох изображаются овалами-трафаретами, а отрабатываемые звуки представлены трафаретами, которые приближенно характеризуют их внешнюю артикуляцию. Таблица включает три колонки. В первой – «вдох» – соответственно располагаются овалы. Вторая – «выдох без голоса» – составляется из трафаретов, характеризующих внешнюю артикуляцию звуков. В третью – «выдох с голосом» – помещены те же трафареты (без черточки). После упрочения условнорефлекторной связи звука с рисунком рядом с трафаретом вписывается буква, обозначающая данный звук. Трафареты помогают учителю-логопеду объяснить ту или иную артикуляцию, а ребенку – вспомнить ее при самостоятельной работе. Рельефность трафарета позволяет отыскивать нужную артикуляцию наощупь.

Работа по воспитанию произвольного ротового выдоха и по развитию моторики речевого аппарата продолжается по таблице 2[46]. На этой таблице слепками из пластилина представлены внешние артикуляции согласных звуков (слева – глухих, а справа – звонких). При работе над согласными звуками обращаем внимание ребенка на необходимость ротового выдоха. Внутреннее положение органов артикуляции можно показать (дать ощупать) при помощи искусственных зубных протезов и пластилинового языка (пластилин помещается в резиновый медицинский напальчник, ему придается форма языка, а гибкость такого языка позволит продемонстрировать любое его положение в полости рта).

В первую очередь каждую артикуляцию следует показать на себе и корригировать создаваемый у слепоглухонемого уклад, используя мышечную взаимосвязь в артикуляционном аппарате, избегая применения шпателя и зондов (детям неприятно введение постороннего предмета

[46] В таблице 2 в первой колонке овалами обозначается вдох. В колонке «выдох без голоса» помещены слепки, показывающие артикуляцию глухих согласных. В колонке «выдох с голосом» – звонких.

в рот). В отдельных случаях применение зондов бывает необходимо (Ф.А. Рау и Ф.Ф. Рау), но, прежде чем ими пользоваться, учащийся знакомится с ними (ощупывает их, сам моет).

Рассмотрим последовательность работы над отдельными звуками по таблицам.

Артикуляционные упражнения над гласными звуками первого ряда: *а, э, о, ы, у*; второго ряда: *и, я, е, ё, ю* и полугласным и проводятся с помощью таблицы 1. Начинаем работу с простого по артикуляции звука а. Логопед показывает артикуляцию звука на себе.

Обращается внимание на положение губ, языка («он „спит" и ничего не делает»), а ребенок должен при данной артикуляции сделать спокойный ротовой выдох. Этот прием должен привести к получению шепотного звука а. Уловив на слух какую-то неточность в звуке, следует установить ее причину и помочь ученику в уточнении артикуляции. Получившийся шепотный звук *а*, даже если он не совсем точный, обозначается в таблице 1, в колонке «выдох без голоса», вырезанным из картона трафаретом (овалом), который наклеивается на соответствующее место. Это упражнение повторяется (два-три раза), после чего можно переходить к построению следующей артикуляции гласного звука *э*, затем *о, ы, у, и,* а потом *я, е, ё, ю* и полугласного *и*.

Произношение йотированных *я, е, ё, ю* формируем соединением артикуляции звука и и гласных звуков *а, э, о, у* (а не соединением артикуляций й с гласными). Мы считаем, что такой прием позволяет воспитывать более точное произношение дифтонгов. При этом в таблицу 1 вклеиваем совсем рядом по два картонных трафарета: трафарет для и и вплотную к нему другой входящий в дифтонг гласный.

При формировании согласных звуков также продолжаем артикуляционную гимнастику, последовательно отрабатывая артикуляции звуков *ф, с, ш, х*.

Построение артикуляции звука *ф* для слепоглухонемого не представляет трудности, так как он может ознакомиться с положением губ и зубов тактильно. При произнесении этого звука язык находится у передних нижних резцов (углы рта слегка отведены).

Работая над артикуляцией звука с (легкий оскал зубов, зубы закрыты, губы не напрягаются), просим ребенка выдохнуть через зубы легко и свободно, как бы производя простой выдох.

Вызывание звука *ш* начинается с показа его артикуляции на себе и на искусственных протезах зубов с пластилиновым языком. Положение губ не указывается ученику, так как оно создается самостоятельно, в за-

висимости от положения кончика языка. Учитель-логопед сам уточняет положение губ ребенка при данной артикуляции. Ротовой выдох создает звук *ш*.

Артикуляция звука х дается показом «обогревания рук» (теплый выдох при широко открытом рте). Этот прием широко нами используется, так как он доступен, эффективен в работе.

Воспитание артикуляции гласных звуков и согласных *ф, с, ш, х* на ротовом выдохе уже автоматизирует у ученика свободный ротовой выдох. Это предупреждает появление носового оттенка в будущей устной речи, что чрезвычайно важно. К этому времени слепоглухонемой овладевает навыками произвольного артикулирования, то есть проходит достаточную подготовку в артикуляционной гимнастике. Используя умение ребенка дать короткий активный выдох (как при звуке *й*), мы переходим к вызыванию взрывных согласных звуков *п, т, к*.

При вызывании звука п обращаем внимание ребенка на то, что этот звук мгновенный и имеет лишь одно движение губ при ротовом выдохе; продолжающийся выдох после размыкания губ не порождает никаких дополнительных призвуков, так как все органы произношения остаются пассивными. Последнее прослеживается учеником тактильно, прикладыванием тыльной стороны кисти руки под подбородком.

Звук *т* следует давать сразу в верхней зазубной артикуляции. Необходимо подчеркнуть, что все звуки мы вызываем только в правильной артикуляции, не прибегая к промежуточным положениям. Вызывая звук *т,* нужно показать на себе, что язык упирается в альвеолы за верхними резцами, рот полуоткрыт, углы рта слегка отведены в стороны, выдыхаемая струя воздуха активна, производит взрыв не между губами, как при *п*, а вследствие взрыва смычки между альвеолами и кончиком языка.

Звук к вызывается так: показываем ученику, что кончик языка лежит на дне рта около подъязычной связки, рот полуоткрыт. При таком положении органов артикуляции производится активный выдох. Кончик языка удерживается у подъязычной связки. Для более образного представления о положении языка при звуке к показываем, что язык как бы сжимается «в кулачок».

В работе со слепоглухонемыми мы стремимся к тому, чтобы на каждом этапе обучения ребенок преодолевал только одну новую трудность. Вначале ученик усваивает различные виды вдоха и выдоха, и среди них – основную позицию речевого дыхания: вдох и выдох ртом. Далее ему предлагалось при ротовом выдохе создать то или иное положение губ, языка в соответствии с заданной артикуляцией.

Следующий шаг – вызывание голоса и включение его в произнесение звуков (гласных и звонких согласных). При вызывании голоса следует быть очень осторожным, не спешить, чтобы голос получился естественным, а не резким или фальцетным. При вызывании голоса следует фиксировать внимание ребенка на том, что при подаче голоса гортань напрягается. Напряжение гортани хорошо прощупывается, если приложить указательный палец над щитовидным хрящом.

Начинаем озвончение с сопоставления артикуляции звуков *ф* и *в*. Показываем на себе, что при произношении звука *ф* гортань не напряжена, в грудной полости нет резонанса, а при произнесении звука *в* – гортань напряжена и в грудной полости ощущается вибрация от включения голоса. Палец ребенка, который прикладывается в это время над щитовидным хрящом гортани логопеда, ощущает движение голосовых связок и их вибрацию, а вторая его рука, ладонью приложенная к боковой стороне грудной клетки или к подгрудинной области, ощущает резонанс от включения голоса.

Вызвав голос, следует переходить к произнесению гласных и согласных звонких звуков с голосом.

Научившись делать ротовой выдох с голосом на ряде изученных артикуляций, слепоглухонемой сразу же приобретает большое количество гласных и согласных речевых звуков. Хорошо усвоенные звуки можно соотносить с дактильным знаком и брайлевской буквой.

Для вызывания звука *л* мы используем звук *ы*, который создает нужный подъем корня языка. При упоре кончика языка в верхние альвеолы и произнесении звука ы получаем звук *л*.

Звук *ц* слагается из двух артикуляционных движений: *т* + *с*. К моменту вызывания звука *ц* у ученика должны быть четкими звуки *т* и *с*. Артикуляция звука ц хорошо ощутима, поэтому можно попытаться вызвать этот звук по подражанию с опорой на тактильное восприятие слепоглухонемого. Для этого при показе артикуляции звука на себе нужно наложить по углам рта учителя большой и указательный пальцы ребенка и произнести звук так, чтобы ученик ощутил движение губ в стороны пальцами, а воздушную струю – на своей ладони. Произношение звука *ц* можно объяснить слепоглухонемому и как слияние двух артикуляций звуков *т* и *с*, следующих одна за другой, как при произнесении дифтонгов.

В подготовительных упражнениях для звука *р* используется звук *ц*. Озвончив сочетание *тс*, получаем сочетание *дз*, которое может быть использовано для вызывания звука *р*. При этом применяем механическую

помощь в виде быстрых движений под языком шариковым зондом, как это принято в классической методике.

Далее можно переходить к воспитанию мягких фонем. Необходимо напомнить, что слепоглухонемые в дактильной и письменной речи изучают «орфографическую» речь и употребляют при письме и дактилировании мягкий знак. Учитель-логопед должен разъяснить, что *ь* изолированно произнести нельзя, что он лишь влияет на предшествующий согласный звук, смягчая его. Мягкость согласному звуку придается отведением углов рта в стороны и повышенным напряжением в нижней губе. При этом указывается, что мягкий звук, так же как твердый, произносится только одним движением, хотя мягкий звук имеет два дактильных знака, а на письме – две буквы. Смягчение всех звуков дается на одном занятии. Составляется таблица 3. В первую очередь смягчение показывается на словах с мягкими звуками в конце слов (*соль, конь*), затем смягчение звука в середине слова (*коньки*) и позже разделительный мягкий знак (платье, стулья).

Особо оговаривается смягчение согласного звука перед гласными (*п'атка* – пятка, *т'от'а* – тетя). Мы пользуемся сугубо примитивным способом объяснения этого явления: в сочетании па звук п произносится твердо, в сочетании *пя* (*пьа*) – мягко, с отведением углов рта в стороны. Затем осуществляется дифференциация мягких и твердых звуков. На таблицу перед сочетанием гласного с мягкой фонемой наклеивается картонный трафарет, напоминающий ребенку об отведении углов рта в стороны. Умение произнесения сочетаний такого типа сразу же закрепляется в словах.

Мягкие звуки *т, д, н* воспитываются в нижней артикуляции. Это значительно облегчает их употребление в речи.

Звук ч вызывается от т'. Ребенок многократно повторяет *т', т', т',* а учитель-логопед механически сближает углы рта при каждой артикуляции *т'*. Такой прием перемещает кончик языка вглубь, что и создает звук *ч*.

Звук щ вызываем от звука *с'*. При длительном произнесении последнего сближаем механически углы рта и получаем нужный звук *щ*. Перемещая кончик языка к верхним резцам, можно получить звук щ от звука *ш*. Но нам кажется, что звук *щ*, получаемый от звука *с'* в нижней артикуляции, вводить в речь слепоглухонемых легче. Этот звук мягкий, и после него любой гласный звучит как гласный второго ряда, а они все артикулируются тоже при положении кончика языка у самых резцов нижнего ряда зубов.

Звуки *м* и *н* записываем в графу «выдох с голосом» таблицы 2, а около них пишем брайлевским шрифтом «выдоха ртом нет». Воспитывая их артикуляцию, предлагаем ученику сначала изучить артикуляцию каждого из этих звуков, потом ощутить звучание голосовых связок. Для уточнения артикуляции просим произнести эти звуки, приложив ладонь к щеке учителя (для звука *м*), а к крыльям носа – палец (для звука *н*), как это принято в классической методике для обучения глухонемых детей. Эти звуки мы вызываем последними среди твердых согласных, когда ребенок уже стойко владеет артикуляциями, требующими ротового выдоха.

Для представления о ходе занятий привожу дневник работы с Фанилем С. – учащимся детского дома в г. Загорске.

Фаниль С., 16 лет. С рождения лишен слуха и зрения. В детском доме обучается второй год. Владеет в дактильной и письменной речи ограниченным словарем. Занятия проводились мною один раз в неделю, а в остальные дни с ним занималась его учительница А.Я. Акшонина – молодой сурдопедагог.

Первое занятие 16.09.1965 г. проводит А.Я. До этого она присутствовала у меня на аналогичном занятии с Валей Б. Направляю и контролирую работу А.Я. Фаниль напряжен, неуклюж во всех движениях. Понятие вдоха и выдоха усвоил легко. При построении артикуляции гласных первого ряда и выявляется резкое нарушение орального праксиса. Вместо простого открытия рта для а рот его кривится во все стороны. Он многократно ощупывает губы А.Я., а сам производит ртом поиски артикуляции.

Несмотря на эти трудности, настаиваю на переходе к артикуляциям следующих гласных. К концу занятия Фанилю даны артикуляции первого ряда гласных и гласного второго ряда *и*.

Фаниль «рычал» на низких баритональных тонах, выражая свое отчаяние, так как он чувствовал, что у него мало что получается. Иногда он неестественным голосом сопровождал выдох при артикуляции.

Второе занятие 23.09.1965 г. проводит А.Я. До этого в течение недели она занималась с Фанилем, и он начал усваивать артикуляции гласных. В таблицу 1 наклеили картонные трафареты. Были повторены все предыдущие задания. Гласные *а, о, у,* и уже стали хорошими в шепоте. Нарушения орального праксиса почти исчезли. Фаниль, прежде чем сделать выдох в позиции заданного гласного, ощупывает свой рот, сверяет с картонным трафаретом, а затем делает выдох ртом. Даны артикуляционные схемы дифтонгов. А.Я. уже увереннее ведет занятия, а потому и Фаниль дает лучшие результаты. Он справился и с артикуляциями *я, е, ё, ю и й*.

Третье занятие 30.09.1965 г. провожу сама. Нарушений орального праксиса почти нет. Артикулирует все гласные хорошо. Дифтонги дает только после ощупывания картонных трафаретов, но почти правильно. Перехожу к воспитанию артикуляций звуков *ф, с, ш, х*. Для звука ш артикуляцию пришлось изобразить с помощью челюстей и пластилинового языка. Все артикуляции вылеплены из пластилина и расположены в таблице 2. Изучены и повторены артикуляции данных согласных. А.Я. будет закреплять пройденное.

Четвертое занятие 07.10.1965 г. Показываю А.Я., как переходить к озвончению звуков. При повторении оказалось, что все пройденное усвоено. Быстро даны звуки *п, м, к*. Звук к вызван самостоятельно.

Пятое занятие 14.10.1965 г. Веду занятие сама. Все артикуляции Фаниль дает хорошо. Появилась возможность соотнесения звуковых артикуляций с дактильным знаком и брайлевской буквой. Фаниль радовался, смеялся, пожимал мои руки. Затем повторили звуки по дактильным знакам. Почти все артикуляции он правильно соотносил с дактильными знаками и брайлевскими буквами. Возникавшие ошибки легко исправлялись с опорой на таблицы 1 и 2. На этом же занятии он сказал первые слова (*папа, Вова, шапка* и др.). В конце занятия самостоятельно решился произнести «спасибо» – несколько скандированно.

На последующих занятиях работа шла по описанному выше плану. К концу учебного года Фаниль в классных занятиях перешел на устные ответы, при этом продолжалась работа над устной речью.

Все дети, занятия с которыми проходили по данной методике, перешли на устную речь. Причем 5 человек уже полностью пользуются устной речью в классных занятиях и при общении со слышащими, а с остальными учителя продолжают работу по формированию звучащей речи.

Мареева Р.А.

РАБОТА СО СЛЕПОГЛУХИМИ УЧАЩИМИСЯ НАД АРИФМЕТИЧЕСКОЙ ЗАДАЧЕЙ[47]

Одна из основных задач специальной школы состоит в том, чтобы научить ребенка самостоятельно мыслить, разбираться в причинах явлений, делать практические выводы и обобщения, подготовить его к жизни и трудовой деятельности. Достижению этой цели во многом способствует овладение одним из важнейших и трудных разделов в курсе арифметики – решением арифметических задач. Разбирая задачи, ребенок учится логически рассуждать, при этом развиваются его абстрактное мышление и словесная речь.

Большое образовательное, практическое и воспитательное значение арифметических задач в развитии слепоглухонемого ребенка вызывает необходимость глубокого изучения процесса обучения их решению.

Проводя исследование, мы стремились выявить трудности, с которыми встречаются педагог и ученик, с тем чтобы найти наиболее эффективные методы и приемы обучения, строго учитывающие познавательные особенности слепоглухонемого ребенка и дающие ему возможность успешно овладеть решением задач.

---

[47] Печатается по изданию: Дефектология. 1971. № 4. С. 43-47.

Из-за низкого уровня речевого развития слепоглухонемой ребенок испытывает огромные трудности прежде всего в понимании словесного текста задачи, а значит, и в усвоении ее содержания. Дополнительные затруднения возникают из-за того, что у слепоглухонемого ребенка отсутствует необходимый практический опыт и единственным, по существу, каналом получения знаний является осязательное восприятие. Все это не позволяет слепоглухонемому ребенку, в отличие от его зрячего и слышащего сверстника, приступить к решению текстовых задач уже на первом году обучения.

В ходе исследования проведена экспериментальная проверка состояния навыка решения арифметических задач у учащихся II-IX классов Загорского детского дома для слепоглухонемых и экспериментальной группы при Институте дефектологии АПН СССР. Предполагалось выяснить, как они справляются с решением готовых (простых и сложных) арифметических задач и могут ли составлять их самостоятельно.

Испытуемым были предложены две задачи, предусматривающие увеличение числа на несколько единиц.

Задача № 1. «Мама дала Вове 8 яблок, а груш мама дала на 3 больше. Сколько груш дала мама Вове?»

Разные объекты (яблоки и груши) взяты специально для того, чтобы лучше проконтролировать правильность усвоения смысла понятия «на столько-то больше».

Задача № 2. «Коля и Саша ловили рыбу. Коля поймал 4 рыбы, а Саша поймал на 3 рыбы больше. Сколько рыб поймали Коля и Саша вместе?»

Из общего числа учеников (34), которым предлагалась простая задача, верно выполнили задание лишь 15% учащихся, 73% решили неверно, 12% отказались от решения. Иными словами, подавляющее большинство учеников не справились с решением этой задачи.

Среди неверных решений наибольшее число ошибок было допущено в употреблении наименований, когда, в частности, яблоки прибавлялись к грушам и в итоге получались груши. Достаточно распространенными были ошибки, когда наименования вообще не проставлялись в слагаемых:

(8 + 3 = 11 груш)

или же проставлялись в одном из них:

(8 яблок + 3 = 11 груш).

Такого рода ошибки следует отнести к серьезным, поскольку «Постановка наименований придает записи задачи более наглядный характер,

без наименований запись получается отвлеченной, слабо вскрывающей характер и процесс мышления учащихся»[48].

Имели место случаи решения простой задачи в два вопроса (2 ученика) и употребления вычитания вместо сложения (1 ученик).

При решении сложной задачи количество верных решений составило 41% от общего числа испытуемых. Неверно выполнили задание 50% учеников, отказались от решения задачи 9% учеников.

Среди ошибок при решении сложной задачи наиболее характерны следующие: решение в один вопрос, неправильный выбор действия. Значительные затруднения у учащихся вызывала формулировка промежуточного вопроса, отсутствующего в условии задачи.

Сопоставление результатов решения простой и сложной задач показало, что наибольшее количество правильных ответов получено в случае со сложной (40% от всех испытуемых), нежели с простой задачей (15%). Подобная разница в результатах объясняется, в частности, тем, что в условии простой задачи даны неоднородные объекты (яблоки и груши), что явилось недостаточно привычным для испытуемых, хотя именно на разных объектах дети лучше усваивают понятия «на ... больше», «на ... меньше».

То, что большинство испытуемых не усвоили в процессе обучения понятия «на столько-то больше», было выявлено также при анализе результатов выполнения практических заданий:

«Возьми себе 3 палочки. Дай мне на 2 палочки больше»; «Возьми себе палочки и грибы. Возьми 5 палочек, а грибов возьми на 3 больше».

При выполнении практических заданий самая распространенная ошибка выражалась в том, что относительное число испытуемые принимали за абсолютную величину.

Для проверки навыка самостоятельного составления задачи учащимся предлагалось составить ее по собственному выбору, на заданную тему (про морковь) и по демонстрации действий.

Наибольшее количество правильно составленных по этим трем видам заданий приходится на задачи по собственному выбору (53%), затем на заданную тему (50%) и, наконец, по демонстрации действий (38%). В последнем случае допущено наибольшее количество ошибок, так как при составлении задач по демонстрации действий от учащихся требовалось точное речевое оформление определенной ситуации, исключалось при-

[48] Пчелко А.С. Методика преподавания арифметики в начальной школе. М.: Учпедгиз, 1947. С. 75.

поминание и использование текста тех задач, которые они уже решали на предыдущих уроках.

Значительная часть работ носила подражательный характер. Задачи, составленные учащимися, имели много общего с теми, которые они в тот период решали на уроках арифметики. Установлено также, что многие испытуемые не поняли смысла арифметической задачи в целом и не усвоили ее составных элементов (условие, вопрос, решение, ответ), об этом свидетельствуют работы, в которых вопрос задачи или не вытекал логически из текста, или подставлялся к уже известному данному, или вообще отсутствовал в тексте и переносился в решение задачи.

Иногда содержание задачи становилось непонятным из-за того, что неправильно употреблялись такие слова, как *купил, стоят, цена*, или вводился набор чисто случайных слов, не связанных друг с другом логически.

Неверно употребив предлоги, учащиеся не смогли правильно выбрать нужное арифметическое действие, которое в отдельных случаях к тому же явно не соответствовало вопросу задачи или расходилось с ним.

Некоторые задачи, составленные учащимися, свидетельствовали об их крайне ограниченном жизненном опыте, об отсутствии реальных представлений о стоимости товаров (пальто покупалось за 42 копейки, сдача превышала количество денег, отданных в кассу, и др.).

При подведении общих итогов экспериментальной проверки и наблюдений за ходом выполнения работ в качестве основного вывода было отмечено, что большинство испытуемых не овладели навыком решения и составления арифметических задач. Многие арифметические понятия, например, такие как задача, увеличение и уменьшение числа на несколько единиц, они усваивали формально.

Выполняя задание, учащиеся не всегда предварительно достаточно глубоко осмысливали содержание задачи и во многих случаях решали ее механически, допуская немало ошибок. Большинство неверных решений прямо связывалось с непониманием структуры задачи и прежде всего ее вопроса. Не удивительно поэтому, что в отдельных задачах не существовало проблемы, которая бы требовала определенных вычислений.

Плохое понимание текста задачи в ряде случаев объяснялось не только бедным запасом представлений и словаря, но и трудностями грамматического порядка, в частности неверным толкованием местоимений и предлогов, несущих в предложении определенную смысловую нагрузку.

При выборе арифметических действий многие ученики руководствовались не столько предметным содержанием задачи, сколько лишь отдельными хорошо знакомыми им словами.

Одной из причин того, что большинство испытуемых не овладели в процессе обучения навыком решения и составления задач, явилось, на наш взгляд, не только неумение рассуждать, анализировать текст, недостаточное речевое развитие, но и то, что в течение длительного периода времени им приходилось решать задачи, однотипные по содержанию и словесному оформлению.

Для разработки и проверки наиболее результативных методов и приемов работы по решению арифметических задач нами было проведено экспериментальное обучение слепоглухонемых учащихся I и V классов (соответственно 1 и 2 человека) экспериментальной группы при Институте дефектологии АПН СССР.

Обучение ученика I класса мы начали с подготовительной работы по дифференцировке вопросов «Что это?» и «Сколько?», так как было замечено, что вопрос «Что это?» он воспринимал как «Сколько?» лишь по той причине, что шел урок арифметики. При этом главным для него было не содержание вопроса, а ситуация, в которой он задавался. В ходе нескольких занятий ученик уяснил, что вопрос «Сколько?» относится только к количеству предметов при счете или к различным меркам в процессе измерения.

Следующим видом работы явилась запись конкретных действий с предметами в виде арифметического примера с именованными числами. В данных упражнениях создавались всевозможные ситуации, при которых ученик знакомился с различными случаями употребления арифметического действия, постепенно усваивая правильные окончания в наименованиях. Такие упражнения в дальнейшем значительно облегчают выбор и запись арифметического действия при решении задачи, что очень важно, ибо научиться решать простые задачи – это значит научиться правильно, по ее условию, выбирать арифметические действия.

В последующих вариантах данного упражнения итоговое количество предметов оказывалось неизвестным ученику, что ставило перед ним задачу, для решения которой требовались определенные вычисления. К вычислению ученика побуждал и вопрос «Сколько?», сопровождавшийся указательным жестом педагога на неизвестное количество скрытых от ученика предметов.

Выполняя подобный вид упражнения, ученик, по существу, уже решает задачу, но предлагаемая ситуация не оформляется в словесной форме как текст, а воспринимается им непосредственно. Параллельно этому на уроках по развитию речи проводилась работа по составлению коротких

текстов, напоминающих задачу, но не содержащих вопроса или включающих вопросы «Кто?», «Что?», «Где?», не требующие вычисления. Например:

«Учительница положила в коробку 5 палочек. Вова положил в коробку 3 палочки. Учительница и Вова положили в коробку всего 8 палочек».

Такого рода короткие рассказы являются как бы прототипом будущих текстовых арифметических задач.

В результате проведенной работы к концу учебного года ученик уже успешно составлял тексты такого типа и верно выполнял разнообразные практические упражнения.

С учащимися V класса учебная работа началась с формирования у них правильного представления об арифметической задаче. Как показала проверка, к началу обучающего эксперимента у этих учеников отсутствовало четкое представление о том, что такое задача и какова ее структура. Короткий рассказ, напоминающий по словесному оформлению арифметическую задачу и имеющий числа, они воспринимали как задачу.

Поскольку текстовую арифметическую задачу можно охарактеризовать как краткий рассказ с наличием вопроса, требующего вычислений, на первом этапе обучения основным приемом работы мы выбрали сравнение текста-задачи с серией текстов-рассказов, далеких и близких к ней по изложению.

Например, брался текст-рассказ, поначалу не содержащий ни числа, ни вопроса:

«Коля и Наташа пошли в лес. Коля нашел грибы. Наташа нашла грибы. Мальчик и девочка пошли домой», который сравнивался с текстом-задачей:

«Коля и Наташа пошли в лес. Коля нашел 5 грибов. Наташа нашла 4 гриба. Сколько всего грибов нашли Коля и Наташа?»

В дальнейшем в тексты-рассказы постепенно вводились числа, а затем и вопросы «Кто?», «Где?», «Куда?», при ответе на которые, однако, в отличие от вопросов задачи не требовалось делать вычислений.

Учитывая важность уяснения функции вопроса, много внимания мы уделили анализу его роли в текстах рассказа и арифметической задачи, а также варьированию его словесной формулировки. В процессе этой работы учащиеся записывали и сравнивали не только вопросы, но и ответы. Путем сравнения и определения характера текстов мы стремились подвести учащихся к посильному для них анализу, стимулировать потребность в доказательстве. С этой целью учащимся часто задавали вопрос

«Почему?» или говорили «А я думаю, это не так» (иногда преднамеренно, вопреки истине, чтобы вызвать у ребенка желание доказать правильность его собственных суждений с привлечением конкретных фактов).

Следующий этап работы заключался в выработке навыка оценки числовых данных.

В начале экспериментального обучения ученики, прочитав задачу с недостающими данными, сразу же приступали к решению.

Вот как решал одну из таких задач ученик Ф. С.:

«Девочка нашла 20 грибов. Вопрос: сколько всего грибов нашли девочка и мальчик? Решение: 1) 20 грибов × 3 = 60 грибов; 2) 20 грибов + 60 грибов = 80 грибов. Ответ: всего девочка и мальчик нашли 80 грибов».

Не вникнув в содержание задачи и не дав оценки ее числовым данным, ученик взял произвольно число 3 и механически перенес арифметические действия из решения других в чем-то похожих задач.

Работа над задачами с пропуском числовых данных, их большая вариативность, широкое использование наглядного материала и самых разнообразных инсценировок позволили научить учащихся оценивать и определять имеющиеся и недостающие данные, а также устанавливать решаемость и нерешаемость задачи, давая при этом объяснения, подобные высказыванию ученика С. Б.:

«Задачу решать нельзя. Про девочку написано, про мальчика не написано».

В ходе обучения большое значение придавалось предметным урокам и экскурсиям, поскольку при решении задачи ученик должен не только понять слова, содержащиеся в тексте, но и представить ту жизненную ситуацию, которая отражена в задаче. А это как раз и составляет наибольшую трудность для слепоглухонемого ребенка, чьи возможности практически наблюдать жизненные ситуации крайне ограниченны в силу полной или частичной слепоты и глухоты.

Работа над содержанием задачи включала в себя подробный разбор ее условия, в процессе которого от учащихся требовалось продемонстрировать условие задачи, прочитав его вначале пофразно, а затем целиком от начала до конца.

Подготовительная работа осуществлялась и на специальных уроках разговорной речи, где ученики в беседе с педагогом получали отдельные сведения и в дальнейшем использовали их при составлении задач. Так, например, содержанием задач становились факты о летних каникулах учащихся, когда они сообщали, как и где отдыхали, каким транспортом пользовались, сколько платили за билеты и др.

При составлении задач часто использовались наиболее интересные и практически значимые эпизоды и факты из дневников учащихся.

Описанная организация занятий позволила добиться того, что в развитии учащихся произошли определенные положительные сдвиги и изменения, о которых достаточно убедительно свидетельствуют фрагменты из характеристик, составленных в конце экспериментального обучения.

Ученик С. Б. (V класс). От сонливости и безразличного отношения к занятиям не осталось и следа. Стал более внимательным и серьезным. Начал вдумываться и вчитываться в текст задач. Появилось желание, что особенно ценно, понять смысл и значение каждого нового слова. Заметно развилась память. Стал запоминать условие задачи, прочитав его только дважды, а не три-четыре раза, как раньше. С большой охотой и выдумкой начал составлять задачи по демонстрации действий. Придуманные им задачи теперь более разнообразны.

В задачах и упражнениях по теме «Увеличение числа на несколько единиц» свободно дает варианты словесного оформления. При сравнении разного количества предметов (одинаковых и неодинаковых) дал, в частности, такие варианты: «У Галины Васильевны 5 кружочков, у меня 4», «У Саши 4 кружочка, а у Галины Васильевны столько же и еще один кружочек», «У Саши 4 кружочка, а у Галина Васильевны на 1 больше».

Ученик Ф. С. (V класс). Может правильно отличить задачу от рассказа и логично объяснить разницу между ними. Четко разграничивает элементы задачи, выделяя в ней условие, вопрос, числовые данные. Разбирается в задачах с пропущенными числовыми данными, чего не было ранее. Научился анализировать задачи, определять известные и неизвестные данные и показывать предметы, о которых идет речь в вопросе.

Решает задачи в один и два вопроса на сложение, вычитание, умножение. Научился составлять задачи по демонстрации действий.

Таким образом, экспериментальное обучение слепоглухонемых учащихся решению арифметических задач показало, что при соответствующей организации работы и прежде всего в методическом плане, этот вид деятельности становится для них вполне доступным. Использование специальных методов и приемов, учитывающих особенности познавательной деятельности слепоглухонемых учащихся, позволяет развивать у них способность сравнивать, умение анализировать и обобщать отдельные признаки предметов и явлений, то есть логическое мышление. Все это крайне необходимо при изучении арифметики и в первую очередь – для владения решением задач.

Мареева Р.А.

ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ СЛЕПОГЛУХОНЕМОГО РЕБЕНКА В УСЛОВИЯХ СЕМЬИ[49]

Чтобы правильно воспитывать и обучать детей в условиях семьи, нужны хотя бы элементарные педагогические знания. Эти знания особенно необходимы в семьях, где воспитываются дети с различными нарушениями органов чувств – слепые, глухие или слепоглухонемые, развитие которых идет своеобразным путем и требует в обучении специальных методов и приемов. Без знания этих методов и приемов в особо тяжелом положении оказываются родители, имеющие детей с таким сложным дефектом, как слепоглухонемота, то есть с дефектом, который приводит к значительным отклонениям в умственном и психическом развитии.

Коротко о том, что представляет собой слепоглухонемота и каково ее влияние на развитие ребенка.

При слепоглухонемоте наблюдается нарушение двух важнейших органов чувств: зрения и слуха. Эти нарушения могут носить врожденный характер или могут наступить в раннем детстве – еще до того, как ребенок овладеет словесной речью. И в том, и в другом случае ребенок оказывается немым. Если слух нарушается в период становления речи, то

[49] Печатается по изданию: Дефектология. 1974. № 1. С. 88-93.

есть в двух-пятилетнем возрасте, без специальных занятий речь быстро распадается и ребенок также становится немым.

Слепоглухонемыми, а точнее – практически слепоглухонемыми, считаются и те из детей с частичной потерей зрения и слуха, которые не могут самостоятельно овладеть словесным общением и не усваивают учебный материал на основе слухового или зрительного восприятия. Иначе говоря, дети с частичной потерей зрения и слуха, которые не могут обучаться ни в одной из специальных школ для слепых или глухих.

Слепоглухонемые дети в своем развитии значительно отличаются не только от нормальных детей, но и от других аномальных детей, и в частности от слепых или глухих. Ребенок, лишенный зрения и слуха, без специального корригирующего педагогического вмешательства практически обречен на полную изоляцию от внешнего мира – этого богатейшего источника познания – и остается инвалидом на всю жизнь.

Избежать этой тяжелой участи может помочь лишь познание мира в процессе специального обучения, в котором весьма важную роль играет воспитание в условиях семьи.

Целенаправленное семейное воспитание поможет слепоглухонемому ребенку овладеть необходимыми навыками самообслуживания и средствами общения (хотя бы в жестовой форме), а также накопить элементарные представления об окружающей действительности, то есть поможет обрести тот жизненный опыт, без которого нельзя успешно приступить к овладению знаниями по школьной программе.

Должным образом организованное семейное воспитание, наконец, в известной мере облегчит диагностику аномалии слепоглухонемого ребенка и решение вопроса о возможностях его обучения. Это очень важно, поскольку в ряде случаев даже специалистам трудно установить, является ли состояние интеллекта ребенка следствием умственной отсталости органического происхождения, закрывающей путь к обучению, или он лишь педагогически запущен и имеет потенциальную возможность полноценного психического и умственного развития.

Что же включает в себя целенаправленное семейное воспитание и обучение слепоглухонемого ребенка?

Задачами, стоящими в данном случае перед домашним воспитанием и обучением, являются: организация поведения ребенка, установление контакта с ним, выработка навыков самообслуживания и содействие формированию у ребенка образов окружающих предметов.

При выборе методов и приемов воспитания необходимо исходить из того, что в процессе специального обучения сохранившиеся у ребенка

органы чувств – осязание, обоняние и вкус – выполняют роль каналов, через которые поступает информация из внешнего мира. Знакомство и общение слепоглухонемого с окружающим миром происходит преимущественно посредством осязания, то есть через ощупывание рукой, которая со временем становится его главным орудием в процессе познания.

Играющие столь важную роль руки слепоглухонемого ребенка поначалу не умеют даже правильно «осматривать» предметы, то есть совершать целенаправленные движения. Самостоятельные действия ребенка во многих случаях сводятся лишь к простому манипулированию с предметом, когда он стучит им по столу, губам и голове, бросает на пол, трясет и т.д. Подобные действия вместе с хаотичностью движения рук препятствуют формированию правильных представлений о предмете, затрудняют восприятие не только предмета в целом, но и главного отличительного его признака – формы. Без знания формы окружающих предметов невозможна и трудовая деятельность, в процессе которой успешнее всего проходит обучение слепоглухонемого ребенка.

В отличие от слышащих и зрячих детей, чьи органы чувств совершенствуются в процессе умственного развития, и прежде всего в условиях разносторонней активной целенаправленной деятельности, слепоглухонемой ребенок самостоятельно (без специального обучения) не может совершенствовать ощупывающие движения рук, посредством которых он получает возможность познавать окружающий мир. Правильно воспринимать предметы, а значит, и познавать окружающий мир его надо научить.

Первоначальное знакомство с предметами происходит в процессе удовлетворения простейших человеческих потребностей, таких как прием пищи, одевание и т.д. При этом как прием обучения используется непосредственный показ. Например, раздевая или кормя, взрослый делает это руками самого ребенка. Закономерно, если вначале ребенок пытается освободить свои руки. Но это временное явление. Как показала практика, при должной выдержке и терпении взрослых он постепенно привыкает к тому, что его руки – хотя поначалу и в очень пассивной форме – участвуют в доступной для него деятельности.

Прежде чем ребенок сможет самостоятельно от начала и до конца выполнить какое-то действие, пройдет немало времени. Учитывая это, взрослый должен быть всегда готовым прийти ему на помощь. Своевременная помощь взрослых избавляет ребенка от излишних переживаний при неудачах в выполнении конкретных действий, создает у него уверенность в своих силах. Немалое значение имеет и похвала родителей

(ласковое движение, поглаживание), которая доставляет удовольствие ребенку, создает положительный эмоциональный фон для обучения.

Слепоглухонемого ребенка следует специально знакомить с окружающей обстановкой, в частности с предметами повседневного быта – одеждой, пищей, мебелью и т.д. Надо учить его различать отдельные части тела (глаза, уши, рот, руки), находить их не только у себя, у других, но и у куклы.

С целью создания обобщенного образа предмета следует показывать как можно больше его вариантов. Это позволит ребенку практически убедиться в том, что, независимо от их формы и величины, предметы одного и того же вида, например все чашки, используются в жизни с одинаковой целью. Нужно познакомить и с прямым назначением предметов, с тем, например, что шапку надевают – для тепла, из чашки – пьют и т.д.

При восприятии слепоглухонемым нового предмета осязание является ведущим каналом поступления информации. Если у ребенка имеется остаточное зрение, необходимо разумно пользоваться им наравне с осязанием. Правильную зрительную нагрузку в целях сохранения остаточного зрения должен определить врач.

В совершенствовании осязательного восприятия большую роль играет развитие мышления. Поэтому полезными, а главное, доступными на самой ранней стадии обучения являются упражнения по группировке различных предметов, заставляющие ребенка производить мыслительные операции и решать определенные задачи. Занимаясь группировками, он учится различать хорошо знакомые ему предметы, не прибегая каждый раз к тщательному «осмотру» и ориентируясь на главный отличительный признак (форму). При этом вырабатываются более экономные движения рук, в результате ускоряется узнавание предметов, а значит, и ориентировка в окружающей обстановке. Последнее особенно важно для слепоглухонемого, который встречается с большими трудностями при ориентировке в пространстве.

Большое значение имеет выбор наглядного материала для группировки. Он должен быть простым в употреблении, свободным от мелких деталей, четко и правильно передающим основной признак предмета. Указанным требованиям отвечают, в частности, геометрические тела и фигуры – кубики, шарики, конусы и др. из игрушечных строительных наборов.

Научившись узнавать и группировать объекты, форма которых выражена четко и просто, ребенок затем может перейти к группировке различных, резко отличающихся друг от друга предметов: ложек и вилок, палочек и пуговиц и т.д.

Число коробок, куда раскладываются предметы, увеличивается постепенно. Использование коробок при выполнении заданий имеет особое значение: ограничивая собой пространство, они облегчают пространственную ориентировку и тем самым помогают лучше понять цель задания. Само их количество как бы подсказывает, на сколько групп надо разложить предметы.

Важным моментом специального обучения является формирование у ребенка средств общения, то есть установление с ним контакта. Первыми средствами общения служат жесты, с помощью которых ребенок начинает понимать, а потом и использовать условные обозначения отдельных предметов и действий. В дальнейшем жесты постепенно заменяются словами, выраженными дактильными знаками.

Пониманию и употреблению жестов ребенка надо специально учить, обращая внимание на то, чтобы в первых жестах повторялись движения, которые совершаются при удовлетворении той или иной потребности.

Первые упражнения по дактилированию следует проводить с опорой руки ребенка на стол, поскольку вначале ему бывает трудно удерживать в нужном положений свои еще очень непослушные пальцы. Обращаясь к слепоглухонемому, необходимо внимательно контролировать движения своих рук – порывистая и неточная жестикуляция, как и дактилология, возбуждает и нервирует ребенка. Невольно подражая взрослым, он неизбежно приобретет навык смазанной, небрежной речи в жестовой или дактильной форме.

Необходимо всячески поддерживать и развивать голос ребенка. С этой целью, например, во время игры с паровозом или машиной ему можно дать ощутить, прикладывая его руки к груди или гортани взрослого, вибрацию голосовых связок в момент произнесения звука *у*, имитирующего сигнал машины или паровоза.

Подражая взрослым, ребенок постепенно научится и сам произносить отдельные звуки. Например, *ам-ам*, связывая это с собакой, *м-у-у* – с коровой и т.д. Уже сама потребность в обращении в той или иной форме к окружающим, в общении с ними, вызванная у ребенка усилиями взрослых, является значительным достижением, так как влечет за собой возникновение потребности в речи.

Накопление образов окружающей действительности и формирование средств общения надлежит сочетать с выработкой элементарных трудовых навыков, что входит в задачи трудового воспитания, включающего формирование навыков самообслуживания, а также бытовой и ручной труд (упражнения по лепке, работа с бумагой и конструирование).

Привить ребенку навыки самообслуживания: умение самостоятельно одеваться, принимать пищу, пользоваться туалетом и т.д. – задача первой ступени трудового воспитания. Каждый из названных режимных моментов расчленяется на несколько отдельных действий, которыми ребенок овладевает постепенно, начиная с более простых и легких и кончая более сложными. Например, вначале при одевании рубашки он только просовывает руки в рукава, а в остальном полагается на помощь взрослого. Важно найти и показать обучаемому наиболее простые и рациональные приемы конкретного действия. Выработанные навыки необходимо всячески закреплять, используя для этого помимо специальных занятий любой удобный момент и подходящую ситуацию.

По мере накопления навыков у ребенка появятся обязанности по дому. Участвуя в домашних делах, например мытье посуды, он, естественно, вначале будет замедлять работу. Но с этим нужно мириться, поскольку лишь в процессе приобретения подобных навыков ребенок сможет превратиться в помощника, способного самостоятельно выполнять посильные поручения.

При формировании навыков самообслуживания важную роль играет выделение определенного постоянного места для употребляемых предметов, а также работа в соответствующей одежде, с небьющейся посудой и простыми инструментами.

Важное значение для трудового воспитания имеют занятия по лепке и ручному труду. Они развивают осязание, обогащают чувственный опыт ребенка, способствуют получению знаний о свойствах предметов, совершенствуют движения рук, а также укрепляют их мышцы – особенно пальцев, которые без должной тренировки остаются слабыми и непослушными.

Организуя занятия, надо учитывать следующие моменты. Пробуждению интереса к занятиям лепкой (которые, как показывает практика, поначалу вызывают у ребенка негативную реакцию) помогает лепка предметов, имеющих конкретный смысл для ребенка: пластилиновых шариков – для составления орнаментов, посуды – для кукольного уголка и т.д. Именно лепка позволяет наиболее правильно судить, насколько точны сформированные представления о предмете, так как проверить эти представления другими средствами в первоначальный период обучения не удается. Лепка, наконец, требует соблюдения определенных правил поведения, а следовательно, и способствует усвоению элементарных навыков культуры труда. В частности, необходимо приучить ребенка перед тем, как са-

диться за рабочий стол, надевать фартук или халатик, закатывать рукава, приготавливать дощечку для лепки, тряпку для вытирания рук.

Приступая к работе с бумагой, надо научить ребенка разрывать и разрезать ее в произвольном направлении и по линии сгиба, по-разному складывать; показать, что бумага не только рвется и складывается, но размокает, склеивается, может быть использована для плетения коврика, изготовления различных фигурок (кораблика, стаканчика и т.д.).

К упражнениям, развивающим ручные умения, относятся также составление орнаментов и нанизывание разных предметов. Орнаменты выполняются из спичек, желудей, горошинок, бусинок и т.д. на плотном листе бумаги, покрытом тонким слоем пластилина. Вначале они составляются из небольшого числа предметов, имеют простой рисунок либо изготовляются по заданному образцу. Важно научить ребенка определять взаимное расположение предметов, практически различать верх и низ листа, его правую и левую стороны, находить центр.

Для нанизывания (вначале – на проволоку, затем – на толстую нитку) используются всевозможные шарики, бусинки, кружочки и кольца. С тем чтобы научить ребенка сосредоточивать внимание не только на размере, но и на взаиморасположении предметов, по мере усложнения работы предметы нанизываются в строго определенной последовательности. Например, маленький кружок – большой кружок; колечко – шарик – колечко.

Все занятия, направленные на воспитание навыков самообслуживания, ручного и бытового труда, должны служить одной конечной задаче – выработке привычки и любви к доступному труду. Формирование этих свойств имеет чрезвычайно большое значение для умственного и физического развития, нравственного воспитания. Любовь и привычка к труду избавят слепоглухонемого от возможных иждивенческих настроений и, следовательно, помогут избежать полной инвалидности.

Остановимся подробнее на развитии внимания как на одном из обязательных условий успешного восприятия, понимания и усвоения учебного материала.

Слепоглухонемые дети, особенно в начальный период обучения, отличаются крайне неустойчивым вниманием, легко отвлекаются. Любого самого незначительного воздействия (посторонний предмет, случайно попавший им в руки) достаточно, чтобы нарушить ход занятий. Поэтому надо следить за тем, чтобы необходимые в работе предметы оказывались перед ребенком по мере надобности, а использованные убирались в сторону.

Отвлекают внимание и нарушают ритм занятий непонятные для ребенка перерывы в работе, связанные, например, с неподготовленностью рабочего места. После таких пауз трудно настроить ребенка на прежний рабочий лад; не поняв причины перерыва в занятиях, он может начать метаться по комнате в поисках взрослого.

Внимание слепоглухонемого в начальный период обучения, характеризуемое в основном непроизвольностью, нецеленаправленностью, можно известным образом стимулировать. Для выработки произвольного внимания, без которого невозможно обучение, полезно все, что так или иначе побуждает к деятельности, вызывает интерес к ней. Например, разнообразя занятия с помощью пусть даже небольших, но своевременных изменений, можно повысить к ним интерес, а значит, способствовать развитию внимания ребенка.

Однако при этом следует соблюдать большую осторожность: любые изменения, усложнения в работе должны быть доступны ребенку, должны делаться с учетом уровня его развития. В противном случае возможны ошибки в выполнении задания, что огорчает ребенка, невольно вызывает у него отрицательные эмоции и может вывести из душевного равновесия – также необходимого условия успешного обучения.

Важное значение имеет своевременная похвала, одобрение действий ребенка. Хорошее настроение, положительный эмоциональный фон занятий способствуют тому, что маленький человек начинает с удовольствием относиться к занятиям, стремиться к ним.

Рассматривая вопрос обучения и воспитания слепоглухонемого ребенка в семье, нельзя не затронуть тех трудностей, с которыми сопряжена организация его поведения.

Поведение слепоглухонемого отличается неустойчивостью: он то крайне пассивен, то слишком расторможен. Часто и легко возникают аффективные вспышки, во время которых он может разбрасывать вещи, сдвигать мебель, стучать ногами и даже проявлять агрессивность. Это объяснимо: выполнение различных заданий и режимных моментов требует от слепоглухонемого весьма значительного напряжения воли, что не может не сказаться на его поведении.

Устранить подобные неблагоприятные проявления помогает строгое соблюдение режима дня. Своевременный прием пищи, нормальный сон, пребывание на свежем воздухе и физические упражнения укрепляют нервную систему ребенка, он становится здоровее, спокойнее и ровнее по поведению.

При организации занятий важно учитывать настроение и желания ребенка. Если он устал или у него пропал интерес к какой-то деятельности, следует, не дожидаясь отрицательной реакции, прекратить занятия полностью или на время. Можно изменить вид деятельности или занять ребенка его любимым делом. Такая разрядка даст ему возможность отдохнуть, предупредит назревающий отказ от занятий, исключит непослушание и невыполнение требований взрослых.

Встречая со стороны близких понимание своих разумных потребностей, ребенок постепенно привыкает выполнять требования взрослых. А это уже решение одного из самых сложных и трудных вопросов первоначального воспитания слепоглухонемого – вопроса дисциплины и организации поведения.

Требования взрослых должны стать для ребенка законом. Но следует помнить, что без взаимной любви и доверия необходимого контакта наладить не удается.

Заслужить любовь и послушание слепоглухонемого ребенка непросто. Для этого нужны предельная требовательность не только к нему, но и к себе, твердая последовательность в действиях, большой такт и огромная выдержка даже в самые напряженные и тяжелые моменты.

Обучение слепоглухонемого строится в основном на подражании, поэтому личность родителей, их пример, а в дальнейшем пример педагогов и воспитателей имеют исключительное значение. Эти люди для ребенка всегда будут образцом.

Недисциплинированное поведение слепоглухонемого зачастую бывает прямым следствием несогласованности действий взрослых, когда один из них что-то разрешает ребенку, а другой запрещает.

Воспитание элементарных культурных навыков – это также организация поведения. Надо научить ребенка таким проявлениям, как выражение благодарности близким за обед, за оказанную услугу – сначала кивком головы, в дальнейшем дактильным словом «спасибо».

Необходимо развивать моторику слепоглухонемого ребенка. Следуя естественной потребности организма, он производит массу беспорядочных и бесполезных движений (повороты головы из стороны в сторону с одновременным быстрым вращением кистей рук, раскачивание корпуса назад и вперед и др.). Отучить ребенка от стереотипных навязчивых движений, предупредить возникновение этой привычки можно при условии его постоянной занятости каким-либо делом или игрой.

В развитии моторики важную роль играет утренняя зарядка, составленная из несложных движений, направленных на повышение мышечно-

го тонуса, а также упражнения на преодоление различных препятствий: перелезание через низкую скамейку, пролезание под планкой, перешагивание через канавку, спуск и подъем по наклонной плоскости. Такого рода упражнения при соответствующих мерах предосторожности помогут выработать ловкие, уверенные движения и преодолеть боязнь пространства.

Остановимся на особенностях игровой деятельности. Слепоглухонемые дети обычно не проявляют интереса к игрушкам. В большинстве случаев игрушка привлекает их лишь как предмет, который можно сломать, разобрать или собрать по деталям. Поэтому в качестве первых игрушек для слепоглухонемых детей рекомендуется использовать всевозможные конструкторы, разборные домики и подобные предметы. Знакомя с ними ребенка, не следует сразу требовать от него выполнения сложных действий. Задания должны быть предельно простыми: например, вставить в гнездо штифт или вытащить его.

Воспитанию интереса к работе по конструированию и изготовлению различных поделок может послужить предварительное ознакомление обучаемого с готовым изделием, его прямым назначением в быту, в жизни.

Вначале взрослые оказывают ребенку помощь в выполнении малодоступных операций. Это также способствует повышению интереса к работе, так как дети любят, когда взрослые что-либо делают вместе с ними. К тому же, действуя самостоятельно, ребенок не может собрать интересные для него вещи, а однообразная, примитивная работа ему быстро надоедает. Слепоглухонемые дети получают особое удовольствие, когда могут использовать в игре самостоятельно изготовленные вещи (например, перевозить кубики на изготовленной ими тележке).

По мере овладения все большим количеством навыков и умений активность ребенка при изготовлении моделей возрастает и наконец достигает уровня, когда он может самостоятельно собрать нужную вещь.

Слепоглухонемота – большое несчастье как для ребенка, так и для семьи, в которой он воспитывается. Вместе с тем именно близкие, более чем кто-то другой, способны помочь слепоглухонемому. Помочь не жалостью, не подменой детских рук своими руками, а ежедневной, систематической, кропотливой, и терпеливой работой по воспитанию и обучению. Воспитывая слепоглухонемого ребенка, надо помнить, что его всестороннее развитие происходит не только во время специальных занятий, но и тогда, когда он учится есть, одеваться, играть и даже отдыхает.

Мещеряков А.И.

ОПЫТ ОБУЧЕНИЯ ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ МНОЖЕСТВЕННЫМИ ДЕФЕКТАМИ[50]

Благодаря ряду факторов, анализ которых не является предметом настоящей статьи, в последние годы увеличивалось относительное количество детей, страдающих множественными дефектами (multiplehandicaps – по английской терминологии). Зарубежная дефектологическая литература все больше и больше уделяет внимание изучению и попыткам обучения аномальных детей с несколькими дефектами. Этой теме посвящаются как статьи в журналах, так и отдельные книги. Однако вопрос о возможностях и методах обучения детей со множественными дефектами остается в значительной степени нерешенным. И, как нам кажется, трудность его решения заключается не только в сложности практически-методического преодоления последствий множественных дефектов. Эта сложность в большей мере связана с решением некоторых теоретических проблем развития психики ребенка.

Продуктивной и интересной в плане теоретического подхода к становлению обучения слепоглухонемых детей, основы которой были заложены еще в 20-е годы нашего века[51] профессором И.А. Соколянским. В

---

[50] Печатается по изданию: Дефектология. 1973. № 3. С. 65-70.

[51] Речь идет о 20 веке (Прим.ред.).

настоящее время теоретические положения системы и их практическая реализация осуществляются в Лаборатории изучения и обучения слепоглухонемых детей Института дефектологии АПН СССР и в Загорском детском доме для слепоглухонемых.

В работах лаборатории обосновывается и конкретизируется исходная теоретическая идея системы – об универсальной ведущей роли обучения в психическом развитии ребенка, особенно при формировании и развитии начальных форм поведения – первых потребностей ребенка и способов их удовлетворения. В педагогической работе со слепоглухонемыми детьми обосновано положение о том, что собственно человеческие потребности не возникают спонтанно в процессе созревания мозга ребенка, а являются результатом овладения ребенком человеческими (культурными – в широком смысле этого слова) средствами и способами удовлетворения естественных органических нужд. Основной путь формирования таких потребностей – разделение предметного действия при его совместном выполнении взрослым и ребенком.

Превращение нужд организма ребенка в первые человеческие потребности происходит в процессе совместной предметно-практической деятельности взрослого и ребенка и закономерно связано с изменением как характера, так и формы активности ребенка, а также формы и меры активности обслуживающего его взрослого. Характер совместной деятельности обучаемого и обучающего приобретает вид разделенного предметного действия, динамика которого заключается в том, что активность ребенка возрастает, а активность взрослого в такой же степени уменьшается. На последнем этапе развития разделенного предметного действия воспитатель дает лишь сигнал к действию и обучаемый уже самостоятельно выполняет то действие, которому его учат. Разделенное предметное действие как раз и есть та клеточка, из которой вырастает все существо человеческого поведения и психики. В процессе развития разделенного предметного действия формируются и навыки самообслуживания и первые (наглядно-действенные) образы предметов и действий с ними.

Мы предположили, что указанная система обучения окажется пригодной применительно к формированию психики не только слепоглухонемых детей, но и детей, помимо слепоглухонемоты страдающих умственной отсталостью.

Цель настоящей статьи и заключается в описании опыта обучения детей, у которых кроме поражения зрения, слуха и речи имелась умственная отсталость в тяжелой степени. Группа таких детей и подростков была

принята в Загорский детский дом для слепоглухонемых. Они не имели никаких навыков самообслуживания – не могли самостоятельно есть и даже держать ложку в руке, не умели самостоятельно одеваться, пользоваться туалетом, некоторые не умели ходить и носить одежду. Их органические нужды в пище, защите от холода, туалете удовлетворялись обслуживающими взрослыми людьми при полной их пассивности, а порой сопротивлении. Потребность в активности они удовлетворяли повторяющимися однообразными движениями.

Дети со столь сложными множественными дефектами ранее нигде не обучались и считались необучаемыми.

Группа педагогов (С.Н. Ильина, А.В. Давыдова, Л.М. Куранова, Н.В. Курина, В.Н. Родионова, Е.И. Шпагилева) под нашим руководством предприняла попытку обучить этих детей бытовому поведению, навыкам самообслуживания и простейшего труда. Все, что мы стремились воспитать у них, особенно на первых этапах обучения, было связано с удовлетворением непосредственных нужд организма.

Обучение проводилось в жизненных (а не специально учебных) ситуациях, связанных с выполнением режима. Утренний туалет, зарядка, уборка постели, одевание дневной одежды и обуви, подготовка и проведение завтрака, одевание к прогулке, прогулка, раздевание после прогулки, мытье рук и умывание перед обедом, обед, раздевание к дневному сну, сон, одевание после сна, умывание и мытье рук перед ужином, вечерний туалет (мытье рук, лица, ног), приготовление постели, раздевание – все это заполняло день обучаемого и становилось целью и средством обучения. Движения, связанные с самообслуживанием, специальные упражнения для развития движений – все направлялось руками воспитателя, руки ребенка на первых порах лишь пассивно двигались руками обучающего. Так же, как и при обучении слепоглухонемых детей с сохранным интеллектом, воспитатель строил свою деятельность таким образом, чтобы постепенно уменьшать долю своего участия и увеличивать степень активности воспитанника.

Приведем конкретные примеры первых этапов обучения воспитанников этой группы.

Иван Д. В анамнезе у мальчика заболевание туберкулезным менингитом на третьем году жизни, тяжелая умственная отсталость, двигательные нарушения, эпилептические припадки, слепота, глухонемота. В Загорский детский дом он поступил в десятилетнем возрасте из детского инвалидного дома. При поступлении не умел ходить, пользоваться горшком, не имел никаких навыков самообслуживания. Твердую пищу не ел, хлеб ему

крошили и размачивали в супе или в чае, мясо и колбасу пропускали через мясорубку. Держать ложку в руках и пользоваться ею мальчик не мог. Во время его одевания и раздевания никакой активности не проявлял. Во всех движениях отмечалась скованность и напряженность, было трудно согнуть или разогнуть его руку, ногу, туловище. Он как бы боялся сделать лишнее движение и при попытках воспитателя сделать что-либо его руками весь напрягался и замирал. Обычные движения были для него слишком резки, поэтому приходилось все делать в замедленном темпе.

Строго придерживаясь режима, мальчика приучали пользоваться горшком, при одевании и раздевании воспитательница держала руки ребенка в своих руках и действовала ими, совершая нужные движения, во время еды ему в руку вкладывалась ложка и пища подносилась ко рту рукой ребенка, которую крепко держала рука воспитательницы.

Мальчика систематически приучали ходить, все меньше и меньше поддерживая его. Когда его водили в умывальную и игровую комнаты, то за одну руку его вели, другой же его рукой касались стены. На несколько секунд, а потом и минут оставляли одного, сразу же прикасаясь к нему, как только мальчик выражал страх. Его руками ощупывали все предметы в комнатах, в коридоре и во время прогулки.

Постепенно у ребенка начала развиваться активность – уже вскоре при кормлении достаточно было лишь направлять и немножко придерживать его руку, так как движения мальчика были некоординированны и он мог завести ложку с пищей за ухо. Постепенно он научился координировать свои движения и стал подносить ложку ко рту. Однако зачерпывание пищи в тарелке еще долго оставалось для него недоступным.

К концу учебного года Иван уже мог ходить по комнате, касаясь руками мебели. Когда его одевали, стал подставлять руки и ноги. Одевание давалось ему тяжелее, чем раздевание. Воспитательница сначала снимала ему чулки, держа его руки в своих от начала до конца действия, потом она стала снимать с него чулки лишь до половины, а заканчивал действие он самостоятельно. Вскоре достаточно было его руками лишь дотронуться до чулок или тапочек, как ребенок сам начинал снимать их. Таким образом, начальные движения воспитателя при снимании чулок и рубашки стали для мальчика сигналом к тому, чтобы он выполнял определенное действие.

В конце первого года обучения Иван уже умел ходить по комнате и коридору, спускаться и подниматься по лестнице, держась одной рукой за перила, научился ходить и на улице. Однако ребенок никогда не начинал движения самостоятельно и шел только в том случае, если его направлял

педагог. Организм мальчика приспособился к режиму; правда, он не научился самостоятельно пользоваться горшком, но при соответствующей надобности вставал и начинал проявлять беспокойство, что являлось сигналом того, что ему нужен горшок.

Созданные в результате длительного обучения и тренировки навыки, связанные с раздеванием и одеванием, были чрезвычайно косными. Мальчик снимал чулок только движением вниз и, если чулок, зацепившись, не шел вниз, ребенок продолжал его тянуть в прежнем направлении, не пытаясь изменить начатое движение. Все действия совершались им по сигналу педагога, самостоятельно он ничего делать не научился. Целостное поведение не сформировалось, так же как не сформировалась и познавательная способность: все вещи, не связанные с едой, одеванием, он отбрасывал или ронял. Не удалось привить интерес к игрушкам, выработать потребность в общении – ни одного жеста он не мог ни воспринять, ни воспроизвести, не усвоил он и навыков подражания.

Анфиса К. В анамнезе менингоэнцефалит, перенесенный в возрасте пяти месяцев, после которого, по словам матери, она перестала реагировать на свет и на звук, тяжелая умственная отсталость. До шести лет Анфиса находилась в детском инвалидном доме. Ко времени поступления в детский дом для слепоглухонемых умела ходить, любила взбираться на стул, со стула на стол или на подоконник. Есть самостоятельно не могла, ложку в руке не держала, хлеб хотя и могла держать, но поднести ко рту и откусить не умела. Когда ее одевали или обували, сопротивлялась – кричала, кусалась, царапалась. Особенно энергично сопротивлялась при попытках усадить ее на горшок. Большую часть времени сидела и сосала палец. Фиксированного времени сна не было, на кровати девочка лежала неспокойно, часто поднималась и бродила по комнате.

С первого же дня пребывания в детском доме для слепоглухонемых ее начали учить самостоятельно есть, одеваться, раздеваться, умываться, пользоваться горшком, ходить в туалетную и игровую комнаты. Вначале подобные «нововведения» вызывали бурное сопротивление ребенка. Но постепенно оно уменьшалось, движения рук девочки в руках воспитателя стали активнее: рука с хлебом тянулась ко рту, ложка уже более активным движением направлялась к лицу. При одевании и умывании ребенка движения также выполнялись его руками. Систематически проводились занятия по ориентировке: Анфису водили по комнате, по коридору таким образом, чтобы она касалась мебели, стены. При этом часть пути, которую она должна была пройти самостоятельно, постепенно увеличивали.

Месяца через три сопротивление, которое она оказывала вначале, например, при одевании, сменилось тем, что она стала подставлять ножку, когда надевали чулки, вытягивала ручки, когда надевали платье. К концу первого учебного года девочка стала значительно спокойнее. Если раньше она непрерывно вертелась, во время еды и занятий то и дело соскальзывала под стол, теперь она стала сидеть спокойнее. Во время еды самостоятельно держала и откусывала хлеб, подносила ко рту ложку. Правда, она не могла как следует набрать ложкой пищу – в этом ей еще требовалась помощь. Девочка научилась пить из чашки, чего раньше совсем не умела. Достаточно было повязать ей нагрудничек, как Анфиса самостоятельно направлялась к обеденному столу и садилась на стул, готовясь есть.

Во время одевания у ребенка появились движения, направленные на помощь воспитателю. При раздевании уже выполняла довольно сложные движения: если ей снимали один рукав, то дальше девочка продолжала снимать платье самостоятельно и успешно справлялась с этим.

Ребенок уже сравнительно хорошо ориентировался не только в спальне и игровой комнате, но и в коридоре: если ее отпускали из туалетной комнаты, расположенной в другом конце коридора, она самостоятельно шла к спальне.

До поступления в дом для слепоглухонемых Анфиса находилась в инвалидном доме для лежачих больных и на прогулки не выходила. Поэтому первое время, когда ее выводили во двор, она сильно пугалась, плакала, ложилась на землю. Лишь постепенно девочка привыкла к прогулкам, и они явно стали ей нравиться. К концу первого года пребывания в детском доме она даже начала проявлять в этом направлении некоторую активность. При приближении времени прогулки она как-то вышла из спальни и направилась к выходу. В коридоре недалеко от лестницы, спускающейся вниз, остановилась, затем стала медленно продвигаться, выставляя вперед ногу и ощупывая ею пол. Когда она таким образом добралась до ступенек, она присела, ощупала рукой ступеньку и попятилась назад – самостоятельно спускаться по лестнице девочка еще не умела.

Для развития ориентировки чрезвычайно важным оказалось то, что ее научили ходить с вытянутыми вперед руками. Пока Анфиса не умела ходить с вытянутыми руками, она не рисковала продвигаться далеко и обычно двигалась по небольшому кругу в середине комнаты.

Однако все движения, которым удалось обучить ребенка при одевании и раздевании, она совершала лишь по побуждению со стороны воспитателя. Правда, она научилась самостоятельно есть при помощи лож-

ки; жидкая пища часто проливалась, но густую девочка доносила до рта хорошо. Научилась самостоятельно укрываться одеялом в постели. Но сформировать у ребенка целостное поведение не удалось. Девочка выполняла лишь отдельные действия, если ее к этому побуждал педагог. Не появилось и интереса к занятиям с игрушками, пластилином, бумагой. Во время занятий девочка не хотела сидеть за столом, вырывалась, сползала под стол. Жесты, которым пытались ее обучить, не усвоила.

Приведем пример обучения слепоглухонемого юноши, поступившего в Загорский детский дом в возрасте 18 лет.

Боря Н. в двухлетнем возрасте перенес менингит, результатом которого была тяжелая умственная отсталость и полная слепоглухонемота. До поступления к нам Боря 11 лет находился в детском инвалидном доме. Единственное, чем он занимался, была ходьба вперед и назад по комнате и коридору. Так бесцельно ходить он мог в течение нескольких часов подряд. Навыками нормальной еды не владел, ложкой не пользовался: первое блюдо пил через край, второе брал руками.

Первое время Боря не давал себя раздевать, спать ложился в верхней одежде. Если удавалось его раздеть, одежду комкал и прятал под матрац или подушку. Умываться не умел, зубную щетку ломал, пасту ел. Около двух месяцев Боря привыкал к новым для него порядкам. Привыкнув, стал спокойнее, перестал сопротивляться вмешательству педагога. Оказалось, что он частично умел одеваться и раздеваться. Делал он это, правда, плохо, небрежно. Раздеваясь, все комкал и прятал или оставлял одежду на полу. Его стали приучать вешать одежду на спинку стула, аккуратно ставить обувь около кровати. Все делали его руками. Первое время он сопротивлялся, когда пытались что-то делать его руками, вырывался, убегал в коридор. Потом убедился, что все действия педагога направлены на то, чтобы ему помочь. Стал по указке взрослого, который направлял его руки, вешать вещи после раздевания на стул, разглаживать их. Так, преодолевая его сопротивление, Борю научили снимать носки, мыть ноги на ночь. Во время еды, чтобы он не мог взять пищу рукой, сначала придерживали его руки, потом вкладывали в руку ложку и, зажимая ложку в его руке, кормили его. Главная трудность заключалась не столько в том, чтобы научить Борю есть ложкой – это он усвоил быстро, сколько в том, чтобы отучить его брать пищу руками. Только на втором году обучения Боря отучился есть руками и стал употреблять не только ложку, но и вилку. Научился он также вытирать салфеткой губы после еды (правда, только по сигналу педагога).

Учили Борю разбирать и убирать свою постель – педагог брал его руки в свои и производил нужные действия. Воспитанник много раз вырывался и убегал в коридор, и каждый раз, медленно, мягко, но настойчиво его приводили назад и продолжали прерванное дело. На втором году стал заправлять постель своими руками: застилать покрывалом, класть подушки, но делал это в том случае, если его направлял педагог.

Так же постепенно, после того, как Боря многократно убегал из комнаты ручного труда, его приучили плести из бумажных полосок коврики. В результате достаточно продолжительной тренировки он стал это делать с необыкновенной быстротой.

Без особой надежды на успех приступили к обучению воспитанника работе на станках по изготовлению булавок. Сначала ему тщательно показали все операции (при этом его руки находились на руках педагога, который работал за станком). Когда Борю посадили за станок, он не смог повторить ни одного движения. Тогда решили продвигаться медленными шагами, обучая каждой элементарной операции отдельно. Долгое время Борю учили просто прямо и спокойно сидеть за станком. Затем раскладывали его руками шихту так, чтобы тупой конец ее был повернут в одну сторону, а острый – в другую. Первое время, когда пытались доверить воспитаннику эту операцию, он ломал шихту. Несколько раз отказывались от намерения обучить его, но потом принимались вновь. Постепенно Боря стал брать шихту и складывать в коробочку, правильно ориентируя ее. Вначале необходим был особый побудительный сигнал к каждому движению. Наконец Боря научился выполнять разбор шихты непрерывно. Теперь предстояло научить его вставлять шихту тупым концом в прорезь станка и с помощью рычажка загибать ее конец. Это действие состояло из двух операций, и обучение оказалось еще более трудным и длительным, чем разборка шихты. Каждую операцию делал педагог, а руки воспитанника лишь следовали за руками педагога. Однако это не привело к успеху. Боря усваивал операцию лучше, если ее проделывали непосредственно его руками. Четыре месяца ушло на то, чтобы обучить Борю сгибать корпус булавки. (Сама по себе операция несложна, и слепоглухонемой подросток 16 лет с нормальным интеллектом – а именно в этом возрасте воспитанники начинают овладевать навыками производительного труда – овладевает ею за один день и уже через неделю совершает ее практически безошибочно.) После достаточного закрепления операции по гибке корпуса булавок перешли к следующей – заштамповке головок. Несмотря на то, что эта операция была сложнее первой, Боря овладел ею за два месяца.

Постепенно воспитанник освоил все операции по изготовлению булавок. Правда, он так и не научился переходить от одного станка к другому, от одной операции к другой. Но когда его сажали за станок и давали заготовки, он выполнял нужную операцию и делал это до тех пор, пока не кончались заготовки, затем вставал и отправлялся ходить в коридор. Так же он поступал и в том случае, если уставал. Работал быстро, но не мог отличить брак от нормальной продукции.

Результаты, полученные при обучении Бори, были удивительны. Тяжело умственно отсталый юноша 18 лет, казалось бы, совершенно безнадежный, почти не умеющий себя обслужить, был обучен довольно сложным навыкам самообслуживания и трудовым операциям. Конечно, это не настоящий сознательный труд, а лишь заученные движения, в значительной степени механически повторяемые воспитанником. Но делать их он обучился правильно и выполнял работу без брака.

Жестами он не овладел, не научился понимать их. Воспринимал правильно только два жеста «есть» и «гулять», которые изображали предстоящее дело и по существу были началом действия. Ни одного условного жеста не усвоил.

Приведенные примеры показывают, что среди умственно отсталых воспитанников не оказалось ни одного, который был бы совершенно необучаем. Используя методику разделенного предметного действия, у них удалось сформировать разной сложности навыки самообслуживания и элементарного труда. И то положительное, что было достигнуто в обучении умственно отсталых воспитанников, имеет для них большое практическое значение.

Для детей, страдающих умственной отсталостью в тяжелой степени, имело бы большое значение, если бы в учреждениях социального обеспечения, где они содержатся, их учили самостоятельно есть, пользоваться туалетом, совершать несложные трудовые операции.

Изменение характера поведения умственно отсталых воспитанников показало, что их органические нужды (в еде, защите и др.) в процессе обучения навыкам самообслуживания были превращены в человеческие потребности как по своему предмету, так и по способу удовлетворения (еда с использованием ложки, ношение одежды, умывание и т.д.).

Вместе с тем были выявлены и четкие отличия процесса и особенностей формирования актов поведения, умений и операций у умственно отсталых слепоглухонемых по сравнению со слепоглухонемыми воспитанниками с сохранным интеллектом. Эти отличия имеют как количественный, так и качественный характер. Во-первых, навыков и операций,

которым удавалось обучить детей-олигофренов, было чрезвычайно мало, во-вторых, эти навыки и операции складывались в результате длительного обучения: слепоглухонемой ребенок с нормальным интеллектом усваивал нужное движение после двух-трехразового показа, при умственной отсталости даже простую операцию следовало повторять руками ребенка сотни раз. Усвоенный умственно отсталым ребенком навык характеризовался косностью и инертностью.

В результате проведенной большой педагогической работы мы можем сделать следующие основные выводы.

У слепоглухонемых воспитанников, страдающих умственной отсталостью в тяжелой степени, можно сформировать отдельные навыки самообслуживания, акты бытового поведения и даже довольно сложные трудовые операции. Однако эти отдельные действия не интегрируются в целостное человеческое поведение. Каждый выработанный навык или умение осуществляется лишь по отдельному внешнему побуждению.

В процессе выполнения актов самообслуживания у умственно отсталых воспитанников не развивалась ориентировочно-исследовательская деятельность. Интерес к окружающим предметам, не имеющим прямого отношения к удовлетворению их органических нужд, не возник.

Оказалось совсем невозможным сформировать у них подражательную деятельность и соответствующую потребность в подражании.

Не удалось сформировать потребность в общении – они не принимали задачу по обучению средствам общения. Никто из них не научился самостоятельно воспроизводить ни одного жеста.

Вследствие того что у умственно отсталых детей не было сформировано целостное поведение, у них не создалось целостного представления об окружающей действительности.

Пашенцева Л.В.

ФОРМИРОВАНИЕ СЛОВЕСНОЙ РЕЧИ У СЛЕПОГЛУХОНЕМЫХ ДЕТЕЙ НА ПЕРВОНАЧАЛЬНОМ ЭТАПЕ ОБУЧЕНИЯ[52]

Обучение словесному языку является одной из центральных проблем на всех годах обучения слепоглухих. Исходя из огромной практической значимости вопроса формирования речи у слепоглухонемых детей и недостаточной освещенности его в литературе, мы сделали эти вопросы предметом специального изучения. В задачу исследования входила также разработка содержания обучения словесному языку и выявление эффективных методических приемов.

Экспериментальное обучение проводилось со слепоглухонемыми учащимися группы при Институте дефектологии АПН СССР и воспитанниками Загорского детского дома. Основным принципом в работе на всех этапах было обучение слепоглухонемых детей языку в его коммуникативной функции.

Основатель советской тифлосурдопедагогики профессор И.А. Соколянский придавал большое значение жестам как первой и необходимой ступени в обучении слепоглухонемых детей словесному языку. Он считал, что там, где при обучении языку «игнорируется значение жестикуляторной речи, слепоглухонемому ребенку грозит опасность умственного отупения, то есть абсолютная инвалидность».

Исходя из основных положений теории И.А. Соколянского, обучение словесному языку мы начинали с формирования у слепоглухонемых детей жестовой формы речи, которая лишь постепенно в дальнейшем заменялась словесной речью (в дактильной, письменной и устной формах).

---

[52] Печатается по изданию: Дефектология. 1983. № 2. С. 55–62.

С помощью жестов слепоглухонемой ребенок устанавливал контакт с окружающими и постепенно вступал с ними в общение, начиная познавать окружающий мир. Именно жестовая форма речи делала возможным подведение слепоглухонемого ребенка к пониманию того, что все предметы и явления вокруг него имеют свои обозначения[53].

Сначала в совместные с ребенком предметные действия мы вводили отдельные жесты. Первые жесты, включаемые нами в предметно-ситуативное общение с ребенком, были очень многозначными и содержали в себе обозначения как предметов, так и совершаемых с ними действий. Например, *вода, пить, чашка* обозначались одним жестом – «пить». На следующих этапах жесты вводились как обозначение отдельного конкретного предмета или действия.

Методика обучения на первом этапе заключалась в том, что из многочисленных действий, совершаемых учителем совместно с учеником, выделялось лишь одно характерное предметное действие. В дальнейшем оно и становилось жестовым обозначением данного действия. С целью установления связи между названным действием или предметом и его жестовым обозначением педагог, давая ученику поручение в жестовой форме, выполнял его вместе с ребенком. После нескольких повторений подобного рода упражнений ученик переходил к выполнению тех же самых поручений, но уже без участия педагога. Если ученик не понимал задания, показанного жестом, учитель проделывал его совместно с учеником. И так повторялось до тех пор, пока у ребенка не образовывалось нужной связи между жестом и обозначаемым этим жестом действием.

Период развития понимания жестов окружающих у различных детей протекал по-разному. У слепоглухонемых 3-4 лет, а также у детей и более старшего возраста, но педагогически запущенных период пассивного восприятия жестовых знаков продолжался в течение 3-5 месяцев, а иногда и дольше. Слабовидящие дети такого же возраста (с остротой зрения 0,06-0,09) при полном отсутствии слуха начинали понимать жесты в течение одной-двух недель. Незначительные остатки зрения помогали им быстрее ориентироваться в окружающем, овладевать предметными действиями и понимать обращенные к ним жесты. У детей старшего возраста (10-14 лет) с полным отсутствием зрения и слуха, но с богатым чувственным опытом период формирования понимания жестов окружающего персонала ограничивался двумя-тремя днями. Установлению соотноше-

[53] Мещеряков А.И. Как формируется человеческая психика при отсутствии зрения, слуха и речи // Вопросы философии. 1968. № 9.

ния жестов с определенными предметами и действиями способствовала сама природа жестовых обозначений. На первых этапах обучения они являлись, как правило, отображением самих предметов или имитацией действий с ними.

В процессе обучения жестовому общению слепоглухонемых детей 3-5 лет (при полном выключении зрительного и слухового анализаторов) нами было прослежено, как происходит восприятие и постепенное усвоение ими жестов окружающих людей. В первые месяцы обучения слепоглухонемому ребенку было совсем непонятно, для чего педагог, держа его руки в своих, перед началом каждого действия проделывал ими какие-то движения. В ответ на это дети, как правило, старались высвободить свои руки из рук взрослого. Им хотелось поскорее удовлетворить свою потребность, например в еде, а не делать «лишние», как им казалось, движения руками. К концу третьего месяца обучения некоторые слепоглухонемые воспитанники (Рита Л., Вова Т., Лена Г.) начинали повторять за педагогом отдельные жесты, связанные с выполнением режимных моментов. Однако вначале это было простым механическим повторением движений, которые проделывал педагог руками ребенка. Например, Рита Л. повторяла вслед за педагогом жест «мыть руки», но последующего за ним действия еще не выполняла. Для нее сигналом, побуждающим к выполнению инструкции, все еще оставалось вложенное в руку полотенце и мыло или последующее совместное с педагогом действие.

Через четыре месяца наряду с пассивным восприятием жестов окружающего персонала дети начинали не только отраженно повторять обращенные к ним жестовые знаки, но и самостоятельно делать какие-то движения руками. Например, Вова Т. не раз присутствовал, когда мы разговаривали (дактильно и жестами) со старшей слепоглухонемой ученицей Юлей В., она, в свою очередь, тоже пыталась сказать ему что-то его руками. Постепенно, подражая жестам окружающих, мальчик начал воспроизводить целый ряд каких-то нерасчлененных и до конца не оформленных движений. Иногда эти движения он сопровождал и быстрым устным проговариванием отдельных слогов: *ма-фа-ма-ма-фа*.

На пятом месяце обучения дети начинали понимать и выполнять некоторые задания в жестовой форме, связанные с режимными моментами, но теперь уже совершенно правильно соотнося их с выполнением последующих действий. Когда педагог или воспитатель, например, просил Вову Т. вымыть руки, он тут же воспроизводил данный жест и выполнял нашу просьбу. В конце пятого месяца обучения слепоглухонемые воспитанники, выполняя некоторые действия, связанные с режимными моментами,

предварительно «проговаривали» их жестами, теперь уже совершенно самостоятельно, без предварительного показа педагогом. Например, тот же жест «мыть руки» дети воспроизводили самостоятельно перед едой, а на последующих этапах уже не только в ситуациях, связанных с подготовкой к приему пищи, а более широко. Например, после работы с клеем и пластилином, после прогулки на улице, уборки помещения и т.д. Приходя в спальню после обеда, дети показывали, что будут раздеваться и ложиться спать.

В общение с ребенком постепенно вводились и новые жестовые обозначения по мере включения в режимные моменты различных видов деятельности. Из общей массы жестов, относящихся теперь к различным видам предметной деятельности, дети начинали понимать, а затем и использовать в общении с нами в первую очередь жесты, которые отражали наиболее характерные действия с предметами, наиболее часто употребляемыми в течение дня. К числу первых жестов, используемых в общении с окружающими, относились и те, которыми обозначались предметы или действия, представляющие для слепоглухонемых определенный интерес. Так, для Вовы Т. такими первыми жестами были: резать (ножницами), шить – пришить пуговицу; печатать на брайлевской машинке, конструировать; для Риты Л. – куклы и мяч; для Вовы К. – очки, включать и выключать настольную лампу.

Как только дети понимали, что с помощью жестовых знаков можно выразить и удовлетворить свое желание, они активно и совершенно самостоятельно начинали ими пользоваться (восьмой – девятый месяц обучения). Сначала они одним жестом выражали свою просьбу. Например, «конструировать» (Вова Т.), «домой» (Вова К.). Позже начинали соединять два жеста в предложение: «Дай очки!» – у Вовы К., «Идем качаться!» – у Вовы Т.

Для дальнейшего развития у маленьких слепоглухонемых детей понимания, а затем и активного использования жестов мы проводили с ними занятия по следующим видам общения.

Предлагали выполнять различные задания или поручения в жестовой форме.

Сообщали детям о своем желании или намерении что-либо сделать.

Рассказывали с помощью жестов о событиях, происходящих в других группах, в школе, на улице.

Организовывали общение между детьми и взрослыми, а также между детьми в совместных действиях в процессе игры, участия в уборке помещения, на прогулке.

Обозначали жестами ряд последовательных действий, выполняемых детьми, учительницей, ряд последовательных игровых действий с куклой, мишкой и т.д.

Вводили в общение использование в жестовой форме вопросов: «Что?», «Что делает?».

Жестовая форма речи продолжала оставаться ведущим средством общения с окружающими детей и на 2-м, и на 3-м годах первоначального обучения. От употребления в процессе общения отдельных слов-жестов или отдельных жестовых фраз слепоглухонемые дети переходили к жестовым рассказам с включением в них уже и дактильных слов.

Параллельно с развитием жестовой формы речи в конце 2-го года обучения начиналась подготовка слепоглухонемого ребенка к усвоению словесного языка в дактильной, устной и письменной формах. Работа по подготовке слепоглухонемых детей к овладению словесным языком включала в себя:

Дидактические игры и упражнения, формирующие и закрепляющие навыки ориентировки в пространстве, развивающие умения «осмотра» предметов руками, в узнавании их на ощупь и по запаху.

Дидактические игры с разного рода классификациями и группировками предметов, которые подводили детей к формированию у них простейших представлений о форме, величине, количестве. Классификация предметов по различным признакам подготавливала ребенка к усвоению обобщающих понятий в словесной форме.

Ознакомление детей с дидактическим материалом, подготавливающим к овладению грамотой (различные сочетания брайлевских точек и отдельного брайлевского знака).

Дидактические игры, направленные на развитие мышечного чувства руки и тренировочные упражнения на восприятие и воспроизведение отдельных дактильных знаков.

Обучение лепке, которая способствовала укреплению мышц руки и формированию мелких и точных движений пальцев. Лепка помогала также в какой-то мере отразить внутренний мир ребенка еще в тот период, когда он не владел другими средствами выражения.

Ручной труд (работа с бумагой, ножницами, клеем) также способствовал развитию мелкой моторики слепоглухонемых детей и дифференцированному восприятию свойств материала.

Обучение проведению сюжетно-ролевых игр, значение которых было чрезвычайно велико. В процессе игры слепоглухонемой ребенок не только познавал предметы и действия с ними, но и обучался обозначению их.

Сюжетно-ролевые игры являлись также чрезвычайно выгодной деятельностью для формирования средств общения еще и в том отношении, что во время игры легко создавалась потребность в таком общении, которую нельзя было удовлетворить простым обслуживанием ребенка. В игре участвовало несколько действующих лиц, роли каждого были различны. В таких условиях была необходима договоренность участников.

Различные игры и упражнения, направленные на развитие у слепоглухонемых детей ориентировочной реакции на лицо педагога и вызывание отдельных звуков или звукосочетаний по подражанию.

Только проведение такой большой подготовительной работы создавало условия для начала перехода к дактильной форме речи. Формирование словесной речи мы начинали с замены отдельных жестов дактильными словами. Первоначально эти обозначения были для ребенка теми же жестами, только несколько измененными. В ситуацию, ставящую ребенка перед необходимостью называния интересующего его предмета или действия, мы вводили слово. Жестом показывали, что знакомый жест и новый являются равнозначными и отображают один и тот же предмет или действие.

Ребенок, подражая учителю, воспроизводил дактильные знаки вместе с ним. Он правой рукой ощупывал положение пальцев педагога и придавал своим пальцам левой руки такое же положение. В случае затруднений учитель помогал ребенку поставить пальцы в соответствующее положение. Вслед за словом сразу показывали жестовое обозначение или непосредственно сам предмет, действие. Пониманию значения дактильных слов способствовало также включение их в контекст жестовой фразы (метод Р.А. Мареевой). Например, обращаясь к ребенку, педагог говорил: «Вова (указательный жест), дай (дактильно) мяч (жестом)».

Первыми дактильными словами, которые вводились нами в общение с детьми на переходном этапе, были: имя ребенка, имена окружающих детей и сотрудников, названия интересующих их предметов, затем предметов ближайшего окружения, элементарные просьбы, связанные с деятельностью детей (дай, на, иди, убери) и вопросы: «Кто?», «Что?».

Ориентируясь на ситуацию, на подкрепление жестом или на контекст комбинированной фразы, слепоглухонемые воспитанники постепенно начинали понимать обращения в новой дактильной форме. Это выражалось в том, что они уже не проявляли неудовольствия по поводу употребления учителем новых пальцевых знаков, а начинали осматривать их и подражать педагогу.

Обучение дактильным словам только с руки учителя вызывало у детей огромные трудности. Слова, которые запоминались ими ценой огромных усилий (50-60 повторений в течение дня), через два дня, а порой и тут же забывались. У ребенка долгое время не создавалось отчетливого образа дактильного слова. Пока педагог проговаривал последние буквы, ребенок забывал первые. Слепоглухонемым детям трудно было запомнить последовательность дактильных знаков в слове, поскольку они не являлись фиксированным способом обозначения букв. Поэтому при обучении детей 3-5 лет восприятию дактильных слов мы сразу же вводили письменные обозначения дактильных знаков в виде табличек с написанными на них словами по Брайлю (для незрячих) или крупным плоскопечатным шрифтом (для детей с остаточным зрением). Это позволяло повторно воспринимать предъявленное слово и тем самым создавало условия для его лучшего запоминания.

Практическое знакомство с буквами еще на подготовительном этапе помогало подвести слепоглухонемого ребенка к восприятию дактильного знака через его письменное обозначение. В последующих упражнениях на соотнесение письменного знака с дактильным мы учили детей прочитывать то или иное слово. Формирование дактильной речи с использованием табличек с плоскопечатным шрифтом или шрифтом Брайля значительно ускоряло процесс усвоения детьми словесного языка.

По мере накопления словаря и совершенствования навыков в запоминании детьми дактильных слов необходимость в использовании табличек отпадала. На переходном этапе таблички выступали как вспомогательное средство. И здесь, как мы неоднократно убеждались, очень важным моментом был период, когда следовало не задерживать детей на использовании табличек, а сразу же переводить их на дактильную основу, поскольку овладение дактильной формой речи на данном этапе было ведущим.

Основным методом развития дактильной речи являлось обращение к детям с побудительной речью. Первыми словами-обращениями к ребенку были такие, как «дай», «убери», «иди», «возьми», «положи», «открой», «закрой», «читай», «пиши», «считай». В ответ на просьбы, адресованные детям, мы сразу вводили слова: «спасибо», «можно», «нельзя», «хорошо», «плохо». Постепенно включался все более и более усложняющийся речевой материал. Вводились дополнения, но вначале без изменения окончаний, такие как «дай тетрадь», «открой дверь». В дальнейшем в обращения включались различные дополнения по определенной грамматической схеме.

При обучении пониманию инструкций мы не задерживали слепоглухонемого ребенка на восприятии обращения с таблички, а переводили его по возможности на восприятие в дактильной форме. Вначале допускалось побуквенное проговаривание слов вслед за учителем – как контроль правильного их восприятия. На следующем этапе задание воспринималось детьми уже не побуквенно, а целиком. Это тренировало их память и заставляло более внимательно воспринимать сказанное учителем. Как правило, впервые предлагаемые инструкции связывались с конкретной ситуацией.

Развитию понимания детьми обращений с различными просьбами в дактильной форме способствовала последовательность их подачи, связанная с последовательностью выполнения ими предметных действий. Например, ребенку предлагалось: «Возьми мыло», «Возьми полотенце», «Иди», «Мой руки», «Вытри руки». В дальнейшем для развития внимания к речи учителя последовательность заданий нарушалась или они предлагались в совершенно неожиданных для ребенка ситуациях. Например, на уроке по счету ребенку предлагали встать и открыть дверь.

В обращения к детям включался в первую очередь тот словесный материал, который смог бы удовлетворить потребность ребенка в общении с окружающими на данном этапе. В побудительном типе предложений коммуникативная функция слова была особо значимой. Она сразу включала ребенка в общение.

Обучение слепоглухонемых детей словесной речи происходило в условиях, ставящих их перед необходимостью использовать в процессе общения словесный материал. В таких ситуациях происходило быстрое его усвоение и включение в общение с окружающими людьми. Если ребенок не знал, какими словами выразить свое желание или просьбу, на помощь ему приходил педагог. Для того чтобы ребенок не связал то или иное обращение только с одной какой-либо ситуацией, мы включали его в различные виды предметной деятельности. Для примера приведем несколько конспектов занятий со слепоглухонемыми детьми на этапе перехода от жестовой формы речи к дактильной. Целью этих занятий было введение в жестовое общение с детьми в различных видах предметной деятельности дактильного слова «дай». Занятия проводились с девочкой Ритой Л. (7 лет, острота зрения – 0,05, глухота). В процессе занятий при восприятии жестов педагога и табличек со словами, написанными крупным плоскопечатным шрифтом, девочка пользовалась незначительными остатками зрения. При восприятии дактилологии – остаточным зрением и осязанием.

Занятие 1

Тема: Усвоение просьбы «дай» в дактильной форме.

Цель: замена жеста «дай» дактильным словом и введение его в жестовое общение.

Ход занятия

На столе лежит закрытая коробка. Педагог жестами говорит ученице, что они будут заниматься и что он покажет девочке, что лежит в коробке.

Педагог дает ученице прочитать табличку со словом «сядь». Девочка читает табличку и выполняет задание. Педагог, показывая на стоящую на столе коробку, жестом просит открыть ее. Девочка открывает. Там лежит кукла. Рита, желая вытащить ее из коробки, показывает жестом: «дай». Педагог дает прочитать табличку со словом «дай». Девочка читает и дактилирует его два-три раза, подкрепляя прочитанное жестом (вместе с педагогом). Затем берет куклу, сажает на стол, рассматривает ее, трогает пальчиком нос, рот, глаза, называет их.

На стол ставится другая небольшая коробочка, педагог открывает ее. Там лежат конфеты в красивой обертке. Незаметно в руки куклы педагог вкладывает табличку со словом «дай» и как бы рукой куклы дактилирует это слово. Конфета обозначается жестом. Рита дает кукле конфету, кукла кивает головой (жест «спасибо»). Затем девочка по табличке читает и дактилирует «дай», конфета обозначается также жестом, кукла «дает» Рите конфету. Девочка жестом (кивок головы) говорит «спасибо».

Педагог ставит на стол чашку с блюдцем (из игрушечной посуды) и говорит Рите, показывая на куклу, «дай пить». Слово «дай» дактилируется и подкрепляется табличкой, слово «пить» дается жестом (движение опрокидывания воображаемой чашки в рот). Рита поит куклу из чашки.

Затем педагог берет куклу в руки и начинает ее укачивать, произнося голосом *а-а-а-а*, держа руку девочки у себя на гортани для ощущения вибрации голосовых связок. Рите самой хочется покачать куклу. Она тянется к ней и говорит дактильно слово «дай», уже не прибегая к письменной табличке. Педагог дает ей куклу, она начинает ее укачивать, а потом по подражанию пробует произносить звуки *а-а-а-а-а*.

При проведении второго занятия ставилась задача расширить значение слова «дай» в условиях продуктивной деятельности ученицы – наклеивании геометрических фигур на бумагу по образцу. Аналогично тому, как это делалось на первом занятии, педагог учит девочку дактилировать слово «дай», выражая таким образом обращение за нужными для работы предметами (вырезанными из бумаги фигурами, кисточкой, тряпкой). Сами предметы девочка при этом обозначает жестами.

Занятие 2

Тема: Усвоение просьбы «дай» в дактильной форме в различных ситуациях.

Цель: расширение значения слова «дай» в ситуации игры в «магазин».

Ход занятия

К этому времени ученица усвоила три слова: «ам», «дом», «мяч», которыми она могла пользоваться в данной игре. В процессе игры в «магазин» старшие девочки использовали в обращении друг с другом такие дактильные фразы и вопросы, как: «Что это?», «Сколько стоит?», «Дайте, пожалуйста, куклу, мишку» и т.д.

Когда Рита обращалась к продавцу, в роли которого выступала одна из девочек, она просила дактильно «дай». Нужную ей игрушку она также называла дактильно или устно (*дом, мяч, ам*). Наблюдая за старшими девочками, как они обращаются друг к другу или к педагогу в дактильной форме, Рита старалась правильно употреблять знакомые ей слова при непосредственном обращении к девочкам в процессе игры. Если ей хотелось получить какой-то новый предмет, название которого она не знала, она начинала быстро показывать пальчиками различные дактильные знаки. Тогда мы ее останавливали и давали правильное название предмета. Девочка повторяла дактильно слово вместе с нами, стараясь запомнить его буквенный состав.

В следующий раз, играя в «магазин», мы давали Рите письменные таблички с названиями новых предметов, которыми она интересовалась в предыдущей игре, например: *авто, му*. На этот раз девочка, обращаясь к продавцу, говорила самостоятельно дактильно «дай», а название игрушки читала по табличке дактильно или называла голосом.

Овладевая дактильными словами, слепоглухонемые дети в то же время не сразу пользовались ими в процессе общения. Некоторое время они продолжали заменять имеющиеся у них слова жестами. Но, как правило, это проходило, так как окружающие показывали, как ту или иную просьбу надо выразить словами. Для закрепления навыка использования словарного запаса, имеющегося у ребенка, мы удовлетворяли его просьбу только тогда, когда она была выражена словесно.

С началом использования детьми отдельных обращений изменялся и односторонний характер общения. Если раньше ребенок только выполнял то или иное задание учителя, то теперь он начинал обращаться к нему или к другим окружающим с аналогичными просьбами. Начинало развиваться двустороннее общение. Сначала оно ограничивалось лишь отдельными репликами, когда, например, ребенок, обращаясь к воспита-

телю, говорил: «Люся, дай чай». Воспитатель, исполняя его просьбу, отвечал: «Возьми! На!» Затем в процессе развития общения увеличивалось количество понимаемого и используемого ребенком в речи языкового материала: «Дай, пожалуйста!», «Люся, дайте, пожалуйста!», «Людмила Васильевна, дайте, пожалуйста!», «Возьмите!» (в момент угощения), «Хочу!», «Не хочу!», «Спасибо» и т.д. Проводилась работа над вопросами: «Кто?», «Что?», «Что делает?», «Можно?». Затем над вопросами: «Куда?», «Где?», «Когда?», «Почему?» и т.д. Развивалась вопросно-ответная форма речи, или, как ее обычно называют, разговорно-обиходная. Параллельно с развитием разговорной формы речи на переходном этапе начинала формироваться и другая сторона речи – описательная.

С усвоением и использованием в процессе общения элементарных просьб или поручений слепоглухонемой ребенок продолжал овладевать и словесным обозначением различных предметов быта. Овладение словом-глаголом начиналось на этапе усвоения простого нераспространенного предложения. На целом ряде наглядных и конкретных примеров, хорошо знакомых ребенку по личному опыту, мы показывали разграничение значений слов, обозначающих предмет, и слов, обозначающих действие. Например: *Лена сидит, Лена ест, Лена пьет*. До этого момента названия предметов и действий выступали для ребенка как единое целое. Детям с остаточным зрением показывали картинки, соотносили изображенные на них предметы и их действия с реальными, давали таблички к этим картинкам. Например: «Рита сидит», «Вова сидит», «Кот сидит».

Овладение дактильными словами, обозначающими названия предметов и действий, делало возможным переход к первым учебным текстам, составленным учителем плоскопечатным шрифтом или по Брайлю в соответствии с индивидуальными особенностями усвоения учеником словесного материала. Первые учебные тексты состояли из нескольких нераспространенных, предельно конкретных предложений. Они располагались одно за другим в строгой логической последовательности.

Такое стилистическое построение учебных текстов «сосредоточивает внимание ребенка не на словесном оформлении, а на конкретных образах конкретной материальной действительности, изучаемой не в виде отдельных разрозненных предметов и их действий, а предметов и действий, логически связанных друг с другом»[54].

Особенности овладения языком на первоначальном этапе предопределялись конкретностью мышления слепоглухонемого ребенка. Поэтому

[54] Дефектология. 1983. № 2. С. 55-62.

содержание учебных текстов отражало сначала быт самого ребенка, затем близкое окружение и, наконец, коллектив, в котором он живет. Например:

Рита Л. (4-й год обучения). *Рита сидела. Рита ела. Рита упала.*

Дина К. (4-й год обучения). *Дина бежала. Дина упала. Рука болит. Дина плачет.*

Дети с удовольствием читали такие учебные тексты, поскольку они являлись отражением их личного опыта, объясняли жестами или путем прямого показа их содержание, а затем переписывали по Брайлю или печатными буквами.

По мере усвоения 10-15 таких учебных текстов (о чем можно было судить по показу ребенком жестами описанных в тексте событий) слепоглухонемые дети переходили к текстам, составленным из распространенных предложений, которые также были логически связаны между собой. Первоначально в простое предложение вводилась только одна новая грамматическая категория – дополнение. «На этом этапе, – писал И.А. Соколянский, – решается судьба овладения грамматическим строем словесной речи: секрет этого овладения заключается в длительных упражнениях на специально составленных учителем учебных текстах» . На первых этапах в предложения включались прямые дополнения без изменения окончаний. Примером может служить учебный текст Вовы Т. (3-й год обучения).

Вова встал. Вова убрал кровать. Вова взял мыло. Вова пошел. Вова открыл кран. Вова вымыл руки. Вова вымыл лицо. Вова закрыл кран. Вова взял полотенце. Вова вытер руки. Вова вытер лицо. Вова сел. Вова ел.

Работа с учебными текстами усложнялась по следующим линиям.

Изменялось содержание текстов за счет включения в них новых действующих лиц и событий, постепенно выходящих за рамки личного опыта ребенка, содержание их отражало последовательность перехода от личного опыта ребенка к коллективному.

В определенной системе вводились все новые и новые грамматические категории.

Увеличивалось количество предложений.

Уменьшалась доля помощи педагога.

От чтения и драматизации ребенок переходил к пересказу учебного текста.

Материалы первоначального обучения словесному языку показали, что все более усложняющиеся учебные тексты лучше воспринимались детьми и быстрее усваивались в том случае, если содержание этих тек-

стов соответствовало интересам слепоглухонемого ребенка (например, если в учебном тексте описывался приезд родителей, любимое занятие ребенка и т.п.). Из таких текстов составлялись первые книги для чтения, которые имели исключительно большое значение в процессе овладения словесным языком. Они являлись для слепоглухонемых учащихся одним из основных источников познания окружающей действительности, открывающих им возможность знакомиться с результатами опыта других людей. В то же время книги были и источником развития речи.

После усвоения дактильных слов, обозначающих предметы и действия с ними, развивалась другая форма речи – описательная. С ее усвоением в учебных текстах дети постепенно овладевали навыками самостоятельного применения словесного материала. Сначала это было словесное обозначение отдельных действий ребенка, окружающих людей, а в дальнейшем все более и более усложняющейся совместной деятельности ребенка и взрослого. Развитию и закреплению у слепоглухонемого ребенка навыков словесного обозначения какого-либо действия или ряда взаимосвязанных действий мы уделяли много внимания. Это был один из путей формирования и развития у детей словесного языка и показатель практического усвоения ими грамматической стороны речи. Развитие навыков словесного оформления целого ряда логически связанных между собой действий подготавливало их и к таким видам самостоятельных работ, как ведение дневника, написание писем, самостоятельные сочинения.

Таким образом в процессе обучения слепоглухонемых детей словесному языку было выявлено, что формирование и развитие у них речи в дактильной форме происходит следующими путями. Сначала ребенок усваивает и начинает пользоваться в общении жестами, подводящими его к пониманию того, что все предметы и явления вокруг него имеют свои обозначения. На основе жестов формируется словесная речь в дактильной форме по двум направлениям. Через общение с помощью побудительной речи развивается разговорная сторона речи. Через усвоение названий предметов и действий с ними, через учебные тексты, овладение постепенно усложняющимся языковым материалом формируется другая сторона речи – описательная.

Саломатина И.В.

ПРОГРАММА СЕНСОРНОГО РАЗВИТИЯ ДЛЯ ДЕТЕЙ С ГРУБЫМИ МНОЖЕСТВЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ[56]

Дети с сенсорными нарушениями и тяжелой патологией развития, которые до последнего времени считаются во многих случаях необучаемыми, начинают получать квалифицированную помощь педагогов и других специалистов и в нашей стране. Факт отрадный, но беспокоит практическое отсутствие пособий для специалистов по обучению таких детей. Добиться минимального прогресса в развитии ребенка с грубыми множественными нарушениями возможно только при создании детально структурированной программы обучения насущным жизненным навыкам.

Даже если при множественных поражениях у ребенка есть остаточный слух и (или) зрение, то в силу грубых нарушений такой человек не может дифференцировать поступающую сенсорную информацию и не умеет адекватно использовать ее. Этому необходимо специально обучать. Вышедшая в 1995 году книга Фло Лофорн[57] – хорошее подспорье педагогам и родителям в этом нелегком труде. К сожалению, пока данное пособие не переведено на русский язык и может быть доступно очень ограниченному кругу читателей. Тем не менее мы постараемся представить возможно более полную информацию о содержании пособия и

---

[56] Печатается по изданию: Дефектология. 1998. № 2. С. 82-88.

[57] Loughorn Flo. A Sensory Curriculum for Very Special People: A practical approach to curriculum planning. London: A Condor Book, Souvenir Press, 1995. (Human Horizons Series) [Лофорн Ф. Программа по развитию чувств для детей с грубыми сенсорными нарушениями: Практическое руководство к разработке программы].

привести примеры, которые вдумчивый и творчески работающий педагог с успехом сможет применить в повседневной работе, видоизменив некоторые положения в соответствии с реальной ситуацией и уровнем развития конкретного ребенка.

Фло Лофорн в течение многих лет работала с детьми, имеющими серьезные трудности в обучении. Она преподавала в Великобритании и в США. Фло разработала программу развития чувств, когда работала в Рен Спинен Школе (Кеттеринг, Нортамптоншир, Великобритания), и в ответ на настойчивые просьбы педагогов опубликовала об этом книгу. В настоящее время Фло Лофорн является независимым консультантом по обучению детей с грубыми множественными нарушениями в Великобритании и США.

* * *

Первое издание книги было осуществлено в 1984 г. частным образом. В дальнейшем книга выдержала два переиздания (1988, 1992) в известной серии «Гуманитарные горизонты». И вот перед нами третье издание – 1995 года – в этой же серии.

Книга состоит из 10 глав и трех приложений (образцы бланков для проведения оценки продвижения учеников в ходе работы по предлагаемой программе).

Автор разъясняет, что под термином «очень специальный ребенок» (the very special child) и «очень специальный человек» (the very special person) подразумеваются дети и подростки, имеющие тяжелые множественные нарушения, часто сопряженные с поражением сенсорных и двигательных систем. Люди с такого рода нарушениями обычно не в состоянии воспринимать, манипулировать и (или) реагировать на окружающую их среду с тем, чтобы через такое взаимодействие осваивать эту среду, то есть учиться.

В основном программа рассчитана на младших дошкольников, но автор в каждом разделе книги специально останавливается на возможностях определенных изменений содержания обучения при работе с более старшими воспитанниками: младшими школьниками и подростками. Особо подчеркивается соответствие содержания возрасту ученика.

Во **вступительной главе (гл. 1)** автор подчеркивает, что Программа сенсорного развития является составной частью общей программы обучения и воспитания детей в данном учреждении. Сенсорное развитие в целом выступает необходимой базой для дальнейшего обучения ребен-

ка с особыми нуждами. Автор обращает внимание, что программа сенсорного развития ни в коей мере не должна выстраиваться изолированно от общей стратегии обучения, а являться хорошо сбалансированным инструментом индивидуального подхода к каждому ребенку с целью подготовки его к восприятию общей программы обучения.

В этой же главе автор предлагает различные варианты оборудования «цепочки сенсорных зон» в одной классной/игровой комнате, при этом подчеркивается возможность многофункционального использования как самих этих «зон», так и учебно-развивающих материалов. Например, разумно оборудовать уголок по развитию чувства вкуса и обоняния в той части комнаты, где дети обычно завтракают и обедают; «зоной» для обучения тактильному восприятию с успехом может служить уголок с цветами и комнатными животными.

Название главы 2 – **«Разработка программы по зрительной стимуляции и создание банка зрительных предпочтений»**. «Очень специальный ребенок», даже если и обладает зрением (или остатками его), часто не умеет им пользоваться для ориентировки в окружающем пространстве. Поэтому основной целью данного раздела программы является стимулирование зрительного восприятия ребенка до такой степени, чтобы ученик мог спонтанно пользоваться зрением и оценивать окружающую его обстановку.

Поскольку способность эффективно использовать зрение тесно связана с другими необходимыми навыками (например, координация движений руки и глаза), в данном разделе программы можно поставить перед собой какие-либо из следующих конкретных задач: выработка ответов на различные стимулы; принятие различных видов стимуляции; развитие движений «рука к глазу»; координация движений для доставания предмета или схватывания его; развитие зрительной памяти; простое различение и др.

Прежде чем составлять подробный план по развитию зрительного восприятия, необходимо тщательно изучить состояние этой функции у данного ребенка. Следует обратить внимание на реакции воспитанника при действиях руками, реакции на световые раздражители и на лицо человека. В этой работе помогут не только наблюдения самого педагога, но и беседы с родителями, коллегами по работе и другими специалистами.

Все необходимые материалы и оборудование собираются в так называемый «банк зрительных предпочтений». Фло Лофорн предлагает учебные материалы для работы с каждым учеником хранить в отдельных ящичках (коробочках) в недоступном для детей месте. Хорошо, если ма-

териалы сгруппированы по основным разделам. Например, эти разделы могут включать: блестящие предметы; зеркала; разноцветные лампочки; призмы; вспышки; картинки с человеческими лицами; флюоресцирующие материалы; рефракционные материалы; компьютерные программы (графика) и др.

Одним из специально оборудованных мест для работы над зрительной стимуляцией может стать так называемая «темная комната». Темная комната – это помещение, оборудованное светонепроницаемыми материалами таким образом, что внутри него можно работать только с контролируемыми источниками света.

В темной комнате должна быть хорошая вентиляция. Хорошо, если пол устлан ковром или другим мягким покрытием для возможной работы на полу. Все материалы должны быть собраны в специально подготовленные ящички, которые нужно расставить таким образом, чтобы их было легко найти в темноте. Стены комнаты могут быть оклеены различными материалами: одна стена – фольгой, другая – белой бумагой, третья, например, темной – черной или темно-зеленой – тканью. Все это делается с целью использования различных световых эффектов на различном фоне. Учебные материалы и оборудование могут быть сгруппированы по тем же разделам, что и для работы в обычном помещении.

Глава 3 называется **«Разработка программы по развитию вкусовых ощущений и создание банка вкусов»**. Вкусовые ощущения обычно различаются как соленое, горькое, кислое и сладкое. Мы чувствуем вкус благодаря действию вкусовых клеток, находящихся на языке. У детей вкусовые клетки располагаются также и на внутренней стороне щек.

Проблема развития вкусовых ощущений особенно остро встает у тех «очень специальных детей», у которых нарушен процесс кормления/приема пищи: опыт вкусовых ощущений чрезвычайно беден из-за ограниченного количества видов принимаемой пищи. Более того, недостаточная стимуляция языка и других органов внутри ротовой полости в процессе питания на ранних этапах развития может сказываться на развитии общения (в силу определенного недоразвития артикуляционного аппарата). Предполагается, что программа по развитию вкусовых ощущений тесно связана с программой по обучению навыкам приема пищи. Поэтому педагоги, работающие с данным воспитанником по обеим программам, должны осуществлять процесс обучения в тесном контакте. Большое значение в развитии вкусовых ощущений играет также работа по стимулированию обоняния, так как восприятие запахов продуктов перед их употреблением стимулирует как собственно процесс восприятия

вкуса, так и процессы различения и ассоциации вкусовых и запаховых раздражителей.

Основной целью реализации программы развития вкусовых ощущений должно стать расширение спектра вкусовых ощущений с тем, чтобы максимально способствовать коррекции нарушений в процессе кормления/приема пищи.

Как и в предыдущей главе, Ф. Лофорн предлагает педагогу выбрать некоторые из возможных задач применительно к конкретному воспитаннику: приятие и получение удовольствия от различных вкусовых ощущений в сочетании с запахами; приятие различных «вкусовых букетов»; коррекция процессов кормления/приема пищи; простое различение вкусовых ощущений и т.д.

Перед тем как спланировать работу по этой программе, автор считает необходимым уточнить степень развития вкусовых ощущений у ребенка на данном этапе. Следует выяснить, каким образом ребенок реагирует на основные вкусовые ощущения – кислое, сладкое, горькое, соленое; как он относится к различной температуре приготовленных продуктов и их консистенции. Для регистрации реакций ребенка на различные вкусовые ощущения, например, можно наблюдать за следующими проявлениями: ребенок замирает; отстраняется от предлагаемого продукта; передергивается; двигает губами или зубами; сплевывает; открывает/закрывает рот и т.п.

При сборе предварительной информации о наличном уровне развития вкусовых ощущений следует обратиться за дополнительными сведениями к родителям ребенка, педагогам и другим специалистам, работающим с ним по иным дисциплинам.

«Банк вкусов» – это методическая база для реализации программы развития вкусовых ощущений. Рациональнее разместить уголок для работы по этой программе у столовой или той части учебной/игровой комнаты, где дети обычно обедают. Собранные в банке вкусов материалы должны храниться в чистых закрытых контейнерах, на всех продуктах обязательно проставляется срок годности.

Все необходимые материалы могут быть подразделены на три основные подгруппы: 1) группа основных вкусовых ощущений (соленое, кислое, сладкое, горькое); 2) группа дополнительных вкусовых ощущений (острое, фруктовые вкусы, сухофрукты, лекарственные растения и т.д.); 3) группа продуктов различной консистенции (кремы, жидкости, пюре, вязкие продукты, твердые и жидкие продукты и т.д.). Например, в секцию

вязких сладких продуктов можно подобрать: мед, шоколадный крем типа Нутелла, джем, йогурт.

Глава 4 – **«Разработка программы по развитию обоняния и создание банка запахов»**.

В первом разделе главы автор обосновывает необходимость развития чувства обоняния: чувствительные к запахам (обонятельные) клетки (рецепторы) в носу могут реагировать на различные запахи, давать новую информацию, а также пробуждать воспоминания. Например, запах табака может напомнить о хорошем знакомом; запах шерсти оживит в памяти образ любимой собаки; аромат лаванды напомнит о любимой бабушке; запахи готовящегося супа или бифштекса – о приближающемся обеде.

Развитие чувства обоняния тесно связано с программой по обучению навыкам питания. Питание часто является сложной проблемой для «очень специальных детей». Сочетание ощущений вкуса и запаха чрезвычайно важно в обучении маленького ребенка с тяжелыми множественными нарушениями элементам питания: жевания, проглатывания и т.п.

При определении целей и задач для каждого ребенка в индивидуальном порядке можно выделить одну-две задачи из следующего списка: развитие осведомленности о различных запахах; простое различение запахов; начальные этапы в запоминании, припоминании и узнавании запахов; «топография» запахов (то есть запах мыла соотносится с ванной комнатой; запах красок и глины – со школьной художественной мастерской; запах древесных опилок – с клеткой с кроликами в живом уголке) и т.д.

Все запахи предлагается для начальных этапов обучения разделить на семь больших групп: приятные, неприятные, знакомые, незнакомые, запахи человеческого тела, домашние запахи и «топографические» запахи.

Для того чтобы составить индивидуально ориентированную программу по каждой из вышеперечисленных групп запахов, необходимо выяснить реакции воспитанника на тот или иной запах. Например, при восприятии запаха ребенок тянется или отстраняется от предлагаемого к восприятию запаха, реагирует или остается безразличным к приятным запахам; наблюдаются изменения в мимике и в движениях всего тела и т. п.

Следующий раздел специально посвящен индивидуализации программы развития обоняния. Прежде всего указывается ведущая роль семьи в получении данных об уже сформировавшемся уровне восприятия запахов, предпочтениях и реакциях на те или иные запахи. Родители и близкие могут и должны стать первыми помощниками учителю в работе над любым разделом программы сенсорного развития ребенка с тяжелыми множественными нарушениями. Помимо семьи, учителю большую

помощь могут оказать специалисты – логопед, физиотерапевт, диетолог, ароматерапевт и др. Они подскажут, какое положение наиболее удобно для ребенка во время занятия, какое оборудование и материалы особенно необходимы в работе с конкретным ребенком.

Фло Лофорн указывает, что при внимательном наблюдении за ребенком педагог может получить подсказку и от самого ребенка. Конечно, это не будет детский монолог, четко и ясно описывающий предпочтения ученика. Скорее всего, этот ребенок говорить не умеет. Но подаваемые ребенком знаки внимательный учитель сможет успешно интерпретировать.

Банк запахов является методической базой для реализации программы. Задача создания банка – предоставление возможно более богатого опыта в восприятии запахов. Для каждого ребенка создается отдельный комплект материалов в зависимости от индивидуальных целей обучения. До начала работы с теми или иными пахучими материалами следует обратиться к медицинским работникам школы и получить достоверную информацию о безопасности данных запахов для конкретного ученика (во избежание, например, аллергических реакций или случаев интоксикации).

Все материалы в банке запахов предлагается классифицировать по следующим группам: духи и одеколоны; медикаменты; специи; ароматические средства личной гигиены; ароматические средства для приема ванны и душа; ароматические средства, вызывающие чихание; ароматические средства, используемые для уборки помещений; лекарственные растения; предметы одежды и кожаные изделия; запахи, ассоциируемые с мужчиной и женщиной.

Например, в группу материалов, вызывающих чихание, войдут перец, нюхательный табак, бальзам, некоторые острые приправы и т.п. А в группу материалов, используемых при приеме ванны или душа, можно включить ароматические соли, различные виды пены для ванны, брикеты пахучих лекарственных трав, гели для тела, шампуни и бальзамы для волос и т.д.

Поскольку занятие с ребенком, имеющим грубые множественные физические нарушения, проходит в системе 1:1 (один педагог на одного ученика), целесообразно пригласить ассистента, который мог бы вести протокол занятия или проводить видеосъемку для последующего детального анализа работы.

Прежде чем начать занятие, ребенку нужно сообщить (в доступной для него форме), куда и зачем он направляется и что там будет происходить. Следует уделить особое внимание тому, чтобы и ученик, и педагог заняли удобное место для работы (совсем не обязательно за партой, мож-

но разместиться и на мягком ковре или в уютном кресле). Прежде чем предъявить ребенку какой-либо аромат, ученику следует дать пояснения, что именно сейчас он будет обонять. Если в данном случае изучается запах какого-либо съедобного предмета, например, апельсина или укропа, необходимо дать попробовать этот продукт и соотнести оба восприятия. Автор рекомендует не жалеть времени на то, чтобы ребенок смог в достаточной степени ощутить тот или иной запах. Хорошо потренировать ученика в прослеживании «движения» ароматов: провести ароматизированной палочкой вверх и вниз относительно лица, обвести палочкой вокруг головы и т.п. По окончании занятия ребенка следует похвалить за хорошую работу, сообщить ему об окончании данного урока и напомнить о следующем по расписанию занятии. Все возможные реакции (или отсутствие таковых), проявляемые ребенком во время урока, необходимо тщательно фиксировать в дневнике наблюдений.

Глава 5 – **«Разработка программы по развитию слухового восприятия и созданию банка звуков»**.

«Очень специальные дети» сталкиваются с реальной проблемой в различении устной речи. Помимо этого им сложно не только овладеть устной речью, но и различать основные группы звуков. Тем не менее определенный опыт в различении звуков дает им возможность лучше ориентироваться в окружающем мире и получать реальное удовольствие от восприятия звуковой картины мира. Различение и понимание определенных групп звуков также важно и для большего осознания себя в окружающей среде.

Программа по развитию слухового восприятия, естественно, тесно связана с развитием устной речи. «Очень специальные дети» после длительной работы могут начать общаться со взрослыми, сначала издавая только отдельные звуки, тем самым создавая индивидуальную, присущую только им систему звукового общения.

Основные цели программы развития слухового восприятия – получение более полного знания о наличии различных звуков и понимания их для ориентации в окружающем пространстве и создание базы для дальнейшей работы над формированием речи.

Для конкретного воспитанника рекомендуется выделить некоторые из предлагаемых ниже задач: получение удовольствия от воспринимаемых звуков; развитие терпимости к более широкому спектру звуков; коррекцию звуковосприятия; простое различение звуковых сигналов; увеличение спектра движений под определенные звуки; начало общения; умение локализовать и прослеживать движение звука и т.д.

При предварительной подготовке к созданию программы следует понаблюдать, каким образом на данном этапе ребенок реагирует на звуковые раздражители: безразличен к издаваемым звуковым сигналам или проявляет определенную степень заинтересованности; реакции на различную громкость, тембр, высоту и ритмичность звуков; степень различения громкости, тембра, высоты и ритмичности звуков; умение прослеживать и локализовывать звук; реакции на знакомые и незнакомые звуковые раздражители и т.п. При определении данных проявлений ребенком полезно проконсультироваться с семьей воспитанника и другими специалистами, работающими с ним, для получения дополнительной содержательной информации. Более того, автор рекомендует педагогам договориться с членами семьи о дальнейшем сотрудничестве в области развития слухового восприятия, предлагая им своеобразные домашние задания: прослушивание записи наиболее любимых мелодий или игры определенных инструментов, разучивание членами семьи и напевание детских песенок, соотнесенных с конкретными режимными моментами, и т.п.

Банк звуков в реализации данной программы является методической базой для работы над слуховым восприятием. Следует обратить особое внимание при организации пространства для работы над слуховым восприятием на размещение уголка для данного вида работы (чтобы не мешать детям, занимающимся, например, в «тихой зоне» или отдыхающим после урока). Все необходимые учебные материалы и оборудование можно подразделить на следующие основные группы: громкие/тихие звуки; барабаны; свистки; колокольчики; шуршащая бумага; вибраторы; механические игрушки; часы и будильники; аудиозаписи и другие. Например, в раздел «Аудиозаписи» можно включить следующие материалы: записи звуков, ассоциируемых с домом, школой, улицей; детские голоса; голоса знакомых взрослых; записи ежедневно повторяемых заданий/указаний; записи детских школьных выступлений; всевозможные музыкальные записи (от фольклорных до джаза, от национальной до коллекций музыки народов мира). Хорошо, если педагоги специально подберут и разучат со всем персоналом и членами семьи детские песенки, которые можно соотносить с выполнением режимных моментов.

Глава 6 – **«Разработка программы по развитию тактильного восприятия и созданию тактильного банка»**.

«Очень специального ребенка» постоянно трогают, переворачивают, переносят с места на место. Его берут на руки для кормления, переодевания, проделывания определенных гигиенических процедур. В силу тяже-

лых физических поражений этот ребенок не может по собственной инициативе отказаться от манипуляций, проделываемых с ним. Более того, он часто и не понимает значения тех или иных прикосновений к нему. Ограничения, вызванные тяжелыми нарушениями, не позволяют ребенку самостоятельно исследовать окружающую обстановку и передвигаться в пространстве. Тем не менее существуют пути развития осознания воспитанником тех или иных прикосновений и обогащение его собственного тактильного опыта. В данном контексте особое значение приобретает формирование тактильного банка.

Программа по развитию тактильного восприятия очень тесно связана с обучением ребенка осознанию своего тела. Освоение возможностей тела для воспитанника с тяжелыми нарушениями сопряжено с ограниченным личным опытом использования различных частей тела для достижения тех или иных целей. Чувство боли или ощущение температуры различных предметов поможет, по мнению автора, осознать ребенку, что происходит с его телом в данной ситуации. Поскольку серьезные поражения сказываются на развитии движений в целом, реализация программы призвана стимулировать использование различных средств для обследования объектов и привлечение интереса к тактильному восприятию. Так, ребенок может использовать рот и язык для обследования предметов или руку для знакомства с качественно разными поверхностями.

Основной целью программы по развитию тактильного восприятия должно стать развитие осознания ребенком самого себя и его окружения через тактильное восприятие.

Как и в предыдущих главах, Ф. Лофорн рекомендует выбрать некоторые из предлагаемых задач для конкретного воспитанника: стимулирование приобретения различных тактильных навыков; простое различение тактильных ощущений; начальные стадии в осознании различных объектов; осознание того, что каждое дотрагивание имеет определенный смысл; развитие понимания значения прикосновения для установления контакта с другим человеком и др.

В целом работа по программе может быть подразделена на три основные направления: человеческие прикосновения; объекты с различной фактурой поверхности для тактильного восприятия; тактильный опыт. Так, например, в раздел «Человеческие прикосновения» могут быть включены следующие виды работы: физическая стимуляция, пассивный/активный массаж; мультисенсорные прикосновения; массаж пальцев и кистей рук.

Перед тем как составлять конкретный план, необходимо собрать достоверные сведения о наличном тактильном опыте ребенка и его реакциях на любые прикосновения. Например, предлагается понаблюдать, каким образом воспитанник себя ведет во время массажа (как реагирует на массаж различных частей тела; каким образом взаимодействует с медсестрой, проводящей сеанс массажа). Следует отметить отношение воспитанника к материалам различной текстуры (вязким, липким, шершавым и т.д.). В целом можно выделить следующие реакции:

Реакции отказа (вариации реакций):	**Реакции приятия (вариации реакций):**
безразличен к любому типу стимулирования	безразличен к любому типу стимулирования
отказ от физической стимуляции	приятие физической стимуляции
Тип реакции:	
настораживается	настораживается
замирает	замирает
изменяет выражение лица	изменяет выражение лица
передергивает плечами	осуществляет некоторое движение
плачет	навстречу стимулу
стонет	двигает руками и ногами
откидывается всем телом назад	смеется и (или) улыбается
крутит головой	подкатывается поближе к взрослому,
чешет руки	производящему стимуляцию
отталкивает от себя	

Основным средством методического оснащения программы по развитию тактильного восприятия может стать тактильный банк. Уголок для проведения занятий по тактильному восприятию целесообразно оборудовать в той части комнаты, где обычно происходят занятия по ручному труду и изобразительной деятельности. В «тактильной зоне» пригодится ящичек с песком, небольшой «бассейн» с водой для игр, контейнеры с шишками, камешками, сухими листьями и т.п.

Все учебные материалы и оборудование тактильного банка можно разделить на две большие группы: 1) секция основных тактильных восприятий (движения по тактильному восприятию, тактильное восприятие объектов, человеческие прикосновения); 2) секция других тактильных восприятий (материалы различной текстуры, вибраторы, различные мас-

сажеры, фены и вентиляторы; компьютерные программы, рассчитанные на запуск по тактильной команде, и т.д.).

Например, в раздел «Стимулирование кожи» автор рекомендует отнести следующие пособия: крем для рук, массажные перчатки, перья и изделия из перьев, воздушные шарики, клубки хлопчатобумажных и шерстяных ниток, кисти для красок. В раздел «Стимуляция воздухом» могут быть отнесены: фен, воздушные шарики, трубочки для продувания, электросушилка для волос, вентилятор.

Глава 7 – **«Чувство собственного тела»**. В ней рекомендуется в первую очередь обратить внимание на три основные чувства. Кинестетическое чувство (чувство, дающее нам знать о действиях мышц, сухожилий и суставов) связано с осознанием движения тела в целом, ощущением веса, осознанием наличия в целом собственного тела и органов. Висцеральное чувство связано с ощущениями голода, тошноты, сексуальных влечений. Вестибулярное чувство связано с ощущением баланса, положением тела в пространстве, представлением о вращениях и укачиваниях.

Через ощущение напряжения одних и релаксации других мышц, через положение костей, сухожилий и суставов человек получает постоянную дифференцированную информацию о положении своего тела в пространстве и о его движениях. В работе с «очень специальными детьми» необходимо особое внимание уделить кинестетическому чувству, которое в этой главе описывается как чувство собственного тела.

Поскольку ребенок с особыми нуждами чрезвычайно ограничен в своих движениях, для него представляется особенно трудным исследовать окружающее пространство и собственное тело. Тем не менее очень важно создать такие условия, чтобы ребенок все же имел возможность обучаться через приобретение большего опыта владения собственным телом. При этом, по мнению автора, он должен приобретать данный опыт в большей степени не через то, что «с ним делают», а через собственное «делание». Например, обогащение опыта в различных движениях может происходить в следующих действиях с ребенком: совместное катание на велосипеде-тандеме; различные совместные движения в бассейне; скатывание с горок и катание на лошади и т.п.

Программа по развитию осознания собственного тела тесно примыкает к программе по развитию моторных навыков.

Основной целью программы является развитие опыта владения собственным телом и движениями и собственное участие воспитанника в накоплении этого опыта. Для реализации данной цели могут быть поставлены следующие задачи: получение удовольствия и приятных эмо-

ций от движений; усиление толерантности (терпимости) к производимым с ребенком манипуляциям; усиление толерантности к расширению двигательного опыта; осознание движений различных частей тела; начальные этапы осознания собственного веса; начальные этапы в осознании движений и т.д.

Поскольку очень трудно установить реальное отношение ребенка к тем или иным движениям или его наличный двигательный опыт, большое значение приобретает тесный контакт со всеми специалистами, работающими с данным воспитанником, и с членами его семьи. Например, следует специально обсуждать со взрослыми малейшие реакции на те или иные манипуляции с ним: выражение лица, двигательные реакции на приближение взрослого, узнавание и распознавание знакомого и незнакомого взрослого, умение прослеживать глазами направление действия и т.п. Для большей эффективности работы по данной программе можно организовать специальные практические семинары для членов семьи ребенка, где обучать их работе по каждому направлению программы в домашних условиях.

При работе по программе развития чувства собственного тела Фло Лофорн советует запастись следующим оборудованием: одеяла различной текстуры; комнатные батуты; «бассейн» с шариками; различные качели и качалки; кольца и большие мячи; лошади-качалки; водный матрас; подушки и маты и т.д. При этом совместно с педагогом ребенок будет обучаться прыгать, раскачиваться, плавать, кататься верхом, танцевать, бегать, крутиться и вертеться.

В остальных главах автор доходчиво показывает возможности сочетания и объединения средств и методов развития различных сенсорных систем с точки зрения комплексного подхода к данному виду обучения.

* * *

Книга Фло Лофорн позволяет варьировать подходы в зависимости от конкретных целей сенсорного развития и возрастных особенностей ребенка. Прекрасно написанная, она дает в руки педагогу тонкий и хорошо структурированный инструмент для работы с самыми тяжелыми случаями нарушений у детей. Такая книга вполне могла бы стать настольной книгой любого, кому небезразличны проблемы воспитания детей с грубыми множественными нарушениями.

Скороходова О.И.

К ВОПРОСУ ОБ ЭСТЕТИЧЕСКИХ ВОСПРИЯТИЯХ И ПРЕДСТАВЛЕНИЯХ У СЛЕПОГЛУХИХ[58]

Ольга Ивановна Скороходова являлась старшим научным сотрудником Института дефектологии АПН СССР. Путь О.И. Скороходовой к науке был труден. Вся сознательная жизнь ее – это пример торжества слуха над слепыми, а иногда и жестокими силами природы. В детстве она заболела менингитом и полностью потеряла зрение, а потом постепенно и слух. Казалось, судьба ее была решена. Потеря зрения и слуха приводит к изоляции от окружающих, делает человека беспомощным. Но нашлись люди, которые помогли слепой и глухой девочке.

В возрасте 10 лет она попала в Харьковское учреждение для слепоглухонемых детей, которым руководил проф. И.А. Соколянский. При помощи специальной методики с использованием дактильного алфавита и брайлевского шрифта было организовано ее систематическое обучение предметам школьного курса. Там Ольга Ивановна получила среднее образование, вступила в ряды ВЛКСМ. После войны продолжила свое образование в Москве, в Институте дефектологии, а в 1961 г. защитила диссертацию на соискание ученой степени кандидата педагогических наук. Ее книга «Как я воспринимаю и представляю окружающий мир», статьи и стихотворения широко известны во многих странах мира. О.И. Скороходова активно сотрудничала в журналах для слепых и глухих. Ее жизнь и деятельность служили и служат вдохновляющим примером не только для людей с недостатками слуха и зрения, но и, как показали многочисленные письма к ней, для многих зрячих и слышащих людей разных поколений.

Ольга Ивановна живо интересовалась вопросами школьной жизни, часто выступала перед школьниками и студентами. И все ее выступления имели большое воспитательное значение. Особенно ее волновало положение людей, лишенных зрения и слуха, организация их обучения и

---

[58] Печатается по изданию: Дефектология. 1983. № 2. С. 55–62.

трудовой деятельности. В 1963 г. в г. Загорске Московской области было открыто специальное учреждение – школа-интернат для слепоглухонемых детей. О.И. Скороходова принимала активное участие в организационной и учебно-воспитательной работе школы.

Одной из основных задач своей деятельности О.И. Скороходова считала борьбу с еще бытующими представлениями о слепоглухонемых как о «вечных» иждивенцах и инвалидах. Своим трудом, своей научной и творческой деятельностью, своей общественной работой Ольга Ивановна опровергала подобные взгляды.

«Природа лишила Вас трех чувств из пяти, посредством которых мы воспринимаем и понимаем явления природы, – писал О.И. Скороходовой Максим Горький, – наука, действуя на осязание, одно из пяти чувств, как бы возвратила Вам отнятое у Вас. Это говорит одновременно о несовершенстве, о хаотизме сил природы и о силе разума человеческого, о его умении исправлять грубые ошибки природы… Вас она создала существом для эксперимента, создала как бы намеренно для того, чтоб наука исследовала одну из ее преступных и грубых ошибок. Разум науки частично исправил ошибку, но он еще не в силах уничтожить самое преступление, – дать Вам слух, зрение, речь. Но тем, что Вы есть, и тем, что с Вами уже сделано наукой, Вы служите человечеству. Это – так, Ольга Ивановна, – Вы вправе этой службой гордиться».

Во время выступлений в различных аудиториях слушатели часто задают мне вопросы: «Как вы воспринимаете музыку? Какого композитора вы больше любите? Пишете ли вы сейчас стихи? Как воспринимаете и представляете скульптуру? Любите ли природу?»

Я подумала, что будет лучше, если более подробно отвечу на эти вопросы на страницах журнала. Речь пойдет о восприятиях, представлениях и понятиях людей с множественными физическими дефектами, то есть с одновременным выключением таких важнейших анализаторов в познании внешнего мира, какими являются зрение и слух.

В годы юности я прочитала немало книг о русских и зарубежных композиторах-классиках. Из биографии М. Глинки мне запомнились слова, которые произнес он в возрасте 11-12 лет: «Музыка – душа моя!..»

Прочитав их, я подумала: «Мне музыка не доступна, пусть будет поэзия моей душой».

Я полюбила поэзию так, что в юности ни одного дня не могла прожить без стихов. Я читала многих поэтов – русских и украинских, классиков мировой и советской литературы. Читала в книгах, отпечатанных по системе Брайля (рельефно-точечным шрифтом), а плоскопечатные книги мне читали все, кто только мог так или иначе (либо пальцевой азбукой, либо начертанием плоскопечатных букв на моей] руке) общаться со мной.

Не находя еще нужных слов для выражения своих поэтических устремлений, я тем не менее понимала, что серьезное увлечение стихами не пропадет бесследно, что рано или поздно оно перейдет в желание писать самой. Конечно, ввиду своей неопытности и малограмотности в поэтической области, я думала, что писать стихи очень просто, что главное в них – рифма.

Подражая то одному, то другому поэту, я пробовала писать стихи, не понимая того, что я подражаю Пушкину, Лермонтову, Блоку, а также неизвестным авторам различных песен и романсов. Сейчас я не могу припомнить свои первые ранние стихи. Возможно, некоторые из них еще сохранились в моем архиве, но они так слабы и незначительны, что не стоит тратить время на их поиски.

Содержание некоторых стихов я помню. В годы юности, не зная, что ждет меня в будущем, не представляя своего места в жизни, я тяжело переживала свои физические дефекты, свою «беспомощность и бессилие» на огромном жизненном пути… Мое будущее представлялось мне мрачным, безрадостным… Поэтому мои стихи того периода имели вполне определенный характер.

Будучи физически в полной зависимости от зрячеслышащих, не имея возможности самостоятельно бывать там, где мне хотелось, я не считала себя «пленницей» только в нашем большом доме и в саду. Только в этих знакомых мне местах я могла ориентироваться.

Зная описания природы из книг и из общения с людьми, я, естественно, пользовалась языком и образами зрячеслышащих. Помню отрывки из своего стихотворения «Весенний вечер», в котором выражалась тоска по трудовой жизни, по всему тому, что доступно зрячим и слышащим людям, а мне никогда не будет доступно. Моя жизнь так изменилась, что, если я сейчас процитирую эти отрывки, они ни у кого не должны вызывать оттенка грусти. Многие из нас в молодости испытывают «срывы в настроении». Я привожу без исправлений стихи, написанные, когда мне было примерно лет восемнадцать-девятнадцать:

Заря уж догорала,
Стемнели небеса,
И пологом вечерним
Задернута краса.
Сижу в аллее сада
Забытая, одна…
Зачем мне эта зелень?
Зачем эта весна?
Душа моя страдает,
Не зная светлых дней…
Чего она желает?
Что ищет меж людей?..

Бывало и так, что я хотела ободрить своими стихами себя и своих незрячих друзей. Однажды я написала юмористические стишки «Неудачи»:

Каждый день есть неудачи
У меня иль у него…
Поневоле озадачит…
Чуть с досады не заплачешь,
Только плакать – ни за что!
Ничему ты не поможешь
Ни досадой, ни слезой,
А вот шуткой переможешь
Неудачи злую боль…

Мне иногда задают вопрос: «Как вы научились писать стихи?»

Меня никто не учил писать их, никто не давал мне никаких объяснений по поводу стихосложения. Я начала писать стихи, потому что мне

нравился словесный ритм и созвучность рифмы. Случилось это раньше, чем я начала заниматься по учебникам русского языка и художественной литературы. Стихи действительно стали моей «словесной музыкой», я могла их читать часто и много, получая наслаждение уже хотя бы от того, что по-своему их чувствовала и понимала.

Мне рассказывали близкие родственники, что еще в раннем детстве, буквально в тот период, когда только начала ходить, я любила, когда кто-нибудь пел песни или играл на балалайке, на гармонике. После утраты слуха я полюбила стихи как нечто наиболее доступное мне не только по ритму, но и по гармонической звучности, по выразительному изображению природы человека, его переживаний, эмоций, его борьбы за жизнь, за приобщение к знаниям, к культуре, его труда. В стихах мы – слепоглухие – находим не только красочное, художественное описание природы, но и как бы ее ритмическое отображение. Слышащие люди находят все это в музыке, а мы – в художественном слове, и особенно в стихах.

Нельзя отказывать слепоглухим в эстетических восприятиях, представлениях о природе. Их не может удовлетворить формально научное словесное объяснение понятия «природа». Слепоглухонемые по-своему воспринимают природу, и если им не всегда понятны ее краски и звуки, то доступны запахи, на их основе возникают представления, с помощью которых наше воображение, так сказать, компенсирует отсутствующие зрение и слух.

Сейчас я кое-что припоминаю из того тяжелого периода, когда после болезни заметила, что меня окружают мрак и тишина. Мне было страшно, и, поскольку я была еще ребенком, то не доверяла не только окружающим людям, но и самой себе. Я не верила своим ощущениям, восприятиям. Мне казалось, что я сама «придумываю» запахи ранней травки весной, запахи цветов, ощущение дождя, теплых лучей солнца и т.д. Ведь после утраты зрения и слуха я всецело «перестраивалась» на иные ощущения, восприятия и представления. Все это было, конечно, нелегко. Но когда я начала учиться и потом, читая доступные моему пониманию книги, поняла, что все то, что я ощущала, воспринимала, существует в действительности, а не только в моем воображении.

В тяжелый период сомнений и проверки всего того, что меня окружало в действительности, мне дали прочитать книгу З. Рагозиной «История одной души». Читая ее, я узнала, что Эллен Келлер, будучи девочкой, подобно мне, тоже все осматривала руками, ощущала различные запахи и активно стремилась к тому, чтобы воспринимать, представлять и понимать окружающую среду… И вот тогда я поверила в то, что вокруг меня

существует материальная действительность и я воспринимаю ее реально. Это неожиданное открытие имело для меня решающее значение. Оно распахнуло передо мной «окна и двери» вымышленной «темницы», в которую ворвались не только ощутимые запахи, теплые волны света, вибрирующие звуки, но даже и какие-то неясные ощущения зримого и слышимого мира. Знакомство с жизнью Эллен Келлер, с удивительным опытом ее обучения и воспитания придало мне силы, внушило уверенность, что и я найду свое место в жизни.

Когда в Харьковской школе-клинике я приступила к специальному, систематическому обучению, я больше всего полюбила литературу. Скоро мне захотелось не только читать книги, написанные другими людьми, но и самой писать. Мои учителя приучили меня к дневниковым записям, а потом я тайком от них сочиняла рассказики, стихи. Через некоторое время я уничтожала их и плакала, собирая изорванные страницы… Я тогда уже понимала стихи Лермонтова, любила его и мысленно говорила себе: «Что без печали жизнь поэта и что без бури океан?..»

Я любила рыться в книгах брайлевской библиотеки школы слепых. Многое еще не понимала, кое-что воспринимала по-своему, а непонятое восполнялось моим услужливым воображением.

Но прошло детство… Прошла юность… Прошли многие годы! Я нашла свое место в жизни, однако не могу на этом успокоиться. Меня тревожит судьба детей, лишенных зрения, слуха, речи. Чтобы спасти их от умственной деградации, на помощь медицине приходит специальная педагогика – дефектология. Педагоги-дефектологи воспитывают, обучают и приспосабливают к труду слепоглухих. Оговорюсь: в задачу этой статьи не входит изложение системы обучения слепоглухонемых. Но мне хочется сказать, что люди, обучающие этих детей, активно стремятся к созданию таких жизненных условий, при которых они могли бы существовать нормально, жить полнокровной жизнью, почти не замечая своих физических дефектов. В некоторых случаях это удается.

Наиболее способные и энергичные из них не только находят место в жизни, но и могут быть убежденными оптимистами, стремятся к светлым духовным радостям. Зрячие и слышащие люди – верные друзья, которые окружают слепоглухих, – оказывают неоценимую помощь в их интеллектуальном развитии, в понимании условий жизни, в приспособлении к труду…

Воспитание слепоглухонемых не должно и не может ограничиваться элементарным обучением их и приспособлением к несложному физическому труду. Диапазон нормального существования слепоглухих может

быть значительно шире. Отсутствие таких жизненно важных анализаторов, как зрение и слух, отнюдь не исключает разнообразных возможностей в познавании окружающего мира слепоглухими. Необходимо стремиться к тому, чтобы интеллектуально и духовно развить их до уровня подлинно образованных, культурных людей. Ведь слепоглухие – такие же люди и ничто человеческое им не чуждо! Конечно, из-за физических дефектов у них есть некоторые особенности в возможностях и средствах миропознавания, миропонимания. Они остро нуждаются в том, чтобы их внутренний духовный мир был наполнен глубоким содержанием, чтобы им стали доступны сокровища культурного достояния человечества.

В своей книге «Как я воспринимаю и представляю окружающий мир» я стремилась показать, что слепоглухим доступно восприятие и понимание красоты, изящества в различных вещах и предметах. Нет ничего сверхъестественного или невозможного в том, что человек, лишенный слуха и зрения, может осматривать руками различные предметы, скульптуру, растения, получать эстетическое наслаждение, высказывать свои суждения, иметь свою точку зрения. Я писала о посещении музея и восприятии при помощи рук старинной мебели, одежды, скульптуры и даже стрельчатой (готической) архитектуры. Все это и многое другое, конечно, доступно не одной лишь мне. Теперь в музеях бывают и наши воспитанники – слепоглухие девушки и юноши, восприятию которых доступно многое. Воспитывать эстетическое понимание и эстетический вкус у слепоглухих возможно и необходимо.

В книге опубликованы некоторые мои стихи. В них речь идет о восприятиях явлений природы – дождя, грозы, солнечного дня, прохладной (или душной) ночи, запаха цветов. Обо всем этом я писала не только потому, что испытывала потребность выразить в стихах свои стремления ко всему изящному, красивому, гармоническому, но и потому, чтобы рассказать людям о возможностях, которые есть у слепоглухих в смысле мировосприятия, миропознания, эстетического наслаждения, испытываемого ими. Художественная литература, скульптура и архитектура расширяют диапазон знаний слепоглухих и таким образом помогают им мысленно воссоздать свои образы, свои «пейзажи» и свою «музыку». Во всем этом нет ничего удивительного или невозможного.

Человечество в своих завоеваниях, достижениях в науке, культуре, цивилизации не останавливается на достигнутом. Люди постоянно стремятся все совершенствовать, эстетически преображать. Чтобы это делать, надо иметь знания, надо уметь представлять, воображать, фантазировать…

Люди ценят и берегут красоту природы, отображают ее в искусстве, порой стремятся воплощать ее образы в зодчестве. Новое течение в архитектуре – биоархитектура предполагает в городах будущего воздвигать дома «по чертежам природы», подсказанным естественными формами растений, цветов.

Старший ученик школы-интерната для слепоглухонемых в г. Загорске Сергей Сироткин увлекается не только различными механизмами, но и архитектурой. Если бы он мог получить образование в этой области, то, быть может, показал бы чертежи с контурами таких будущих городов, где «дома прекрасны красотой и естественностью цветка, где люди слили все лучшее, что могут дать им цивилизация и природа...». Эти слова помнит С. Сироткин, он прочитал их в журнальной статье о биоархитектуре.

Я коснулась этой проблемы в связи с мыслями о восприятии природы и ее поэтическом описании слепоглухими. В одном из своих стихотворений Эллен Келлер описывала ночь. Стихотворение это несколько символическое: под ночью автор подразумевает свою собственную трагедию – утрату зрения и слуха. Вместе с тем Э. Келлер указывает на реальные возможности восприятия и понимания красоты летней ночи слепоглухими.

В самом деле, ведь мы ощущаем прохладу ночного мрака, который не радует так, как тепло яркого солнечного света. Ночной мрак настраивает на сдержанность и в чувствах, и в движениях, на серьезность и глубокие размышления. В слово «природа» вкладывается глубокий смысл и подразумевается вся совокупность ее проявлений и явлений. Многое из этой совокупности мы воспринимаем и представляем.

Итак, представим себе летнюю ночь. Если мы находимся в комнате возле открытого окна или еще лучше в саду, мы ощущаем свежесть, различные ночные запахи земли, травы, цветов, моря или реки, если они поблизости. Находясь в саду, мы можем, прикасаясь руками к кустам или деревьям, ощущать шелестящее трепетание листвы при дуновении ветра. И в этих ощущениях тоже можно находить красоту и поэзию.

Относительно музыки и вообще различных звуков можно отметить следующее: многие слепоглухие любят воспринимать вибрации, приложив руки к предмету, издающему звуки. Я имею в виду различные музыкальные инструменты, разговаривающих или поющих людей, кричащих и мурлыкающих животных. Мне, например, нравится держать руки на музыкальном инструменте во время чьей-либо игры, прикладывать пальцы к шее кошки, когда она мурлычет.

Если я нахожусь в комнате во время сильной грозы (о которой мне могут сказать слышащие), я прикладываю руки к оконному стеклу и ощу-

щаю его вибрации при наиболее сильных ударах грома. «Слушать» таким способом грозу я люблю, в таких случаях мне представляется, что я действительно слышу ее и словно приближаюсь к стихии, которая бушует за окном…

Во время купания в море я воспринимаю шум волн, которые ощущаю всем телом. Конечно, все это свойственно не только мне, но и другим слепоглухим.

В воспоминаниях о своем детстве Э. Келлер пишет, что она любила ощущать набегавшие на берег моря волны. С удовольствием она «слушала» рукой мурлыканье кошки, лай собаки, ржанье своего пони, крик петуха и даже песенки, которые напевали ее мать и няня, когда убаюкивали маленькую сестренку Эллен. Подражая им, Эллен сама пыталась «мурлыкать» и «напевать», убаюкивая своих кукол.

Ученики школы слепоглухонемых в г. Загорске тоже любят «слушать» руками различные звуки и стуки. Сами они издают протяжные звуки, которые доставляют им удовольствие, они воображают, что поют, при этом им кажется, что они ничем не отличаются, от зрячеслышащих людей. Это интересный психологический момент в жизни слепоглухонемых. Назову некоторых слепоглухих, которые интересуются танцами, пением, музыкой. Ардалион Курбатов в молодости не только интересовался скульптурой, но также любил что-нибудь «напевать», воображать, что он плывет на судне, терпящем «бедствие», и ощущает океанский шторм… Сергей Сироткин, Юлия Виноградова, Юрий Лернер и Наташа Корнеева – старшие ученики Загорской школы – тоже хотят «слушать» музыку. Наташа нашла способ для выражения своих чувств и представлений: она пишет стихи, в которых рассказывает о том, что доступно ее восприятию и пониманию. Так, она пишет о природе – о цветах, вечерней прохладе, о солнечном восходе над рекой или морем. Наташа – серьезная, вдумчивая девушка, с которой можно о многом поговорить, она любит художественную литературу, интересуется философией.

Юрий Лернер пытался писать стихи, однако его талант больше проявился в другом. Интересуясь скульптурой, он с помощью своих родных и учителей развил любовь к скульптуре настолько, что смог поступить учиться в заочный Народный университет имени Н.К. Крупской на факультет изобразительного искусства. В настоящее время Юра учится на втором курсе. Его успехи радуют учителей.

Пожелаем всем слепоглухим, у которых есть к чему-либо призвание, чтобы оно не пропало бесследно и бесплодно, а стало «музыкой их души».

Соколянский И.А.

О ВОСПРИЯТИИ УСТНОЙ РЕЧИ СЛЕПОГЛУХИМИ ПРИ ПОМОЩИ КОЖНОГО АНАЛИЗАТОРА[59]

Наше сообщение касается восприятия устной речи лицами, глухота которых осложнена еще и слепотой, то есть слепоглухими.

Какого бы умственного развития в результате обучения и воспитания ни достиг слепоглухой, ему постоянно угрожает умственная деградация, если он не будет иметь постоянного, непрерывного, как делового, так и в условиях быта, общения с окружающими его людьми.

Каковы возможности делового общения слепоглухонемого с окружающими? У неграмотного слепоглухонемого – никаких. Неграмотный слепоглухонемой обречен на полное одиночество, только самые элементарные жесты, привитые ему непосредственно окружающими его людьми, могут стать хотя и предельно примитивными и строго индивидуальными, но все же средствами контакта с непосредственно окружающими его людьми, да и то только как «сигналы», относящиеся к удовлетворению чисто органических потребностей: еда, сон, туалет.

Неграмотный и необученный – хотя бы самым элементарным бытовым навыкам – слепоглухонемой внешне производит тяжелое впечатление, и не о нем будет идти речь в данном сообщении. Речь будет идти о грамотном слепоглухом, то есть таком, который обучен не только письменной и пальцевой речи, но и устной («оральной», ротовой).

---

[59] Печатается по изданию: Остаточный слух у тугоухих и глухонемых детей. М., 1957. С. 130-137.

Но даже и в том случае, если слепоглухой овладел устной речью самым совершенным образом, все же проблема контакта его с окружающими людьми не решается, а если и решается, то только частично.

Не решается вот почему. Слепоглухой будет устно говорить своему слышащему собеседнику. Собеседник поймет все, что ему говорит слепоглухой, если речь его достаточно внятна. А дальше что? Как ему будет отвечать его собеседник? Ведь слепоглухой не слышит и не видит, следовательно, общение с ним привычными нам способами невозможно. Грамотному слепоглухому можно писать на ладони нашими обычными буквами (печатными или письменными), но это отнимает столько времени, что «разговор» таким образом быстро утомляет обоих собеседников. Слепоглухому можно писать специальным шрифтом (брайлем) записку, но для этого надо знать специальный выпуклый шрифт и, кроме того, надо иметь специальное приспособление для письма выпуклыми точками; это настолько сложно, что и речи быть не может о таком способе общения в деловых и бытовых условиях общения.

В домашних условиях с грамотным слепоглухим еще кое-как и кое о чем можно побеседовать, но и в домашних условиях такой беседы, которая могла бы удовлетворить и доставить собеседникам удовольствие, осуществить невозможно. Слепоглухой не может участвовать на собраниях, докладах, лекциях даже с высококвалифицированным переводчиком. Не может посещать кино, театр, общественные места отдыха.

Переводчики передают слепоглухому обо всем, что происходит вокруг него на сцене, на экране и пр. так называемой дактикой, то есть пальцевой речью. Но даже самый опытный переводчик не в состоянии передать красочность живой жизни, и слепоглухой не может воспринять это так, как воспринимает зрячеслышащий. С какой быстротой переводчик не передавал бы пальцевой речью, все же этот способ контакта не сравним с возможностями контакта посредством устной речи.

Отсутствие живого, подвижного и самостоятельного контакта с окружающими людьми является самым страшным бедствием для слепоглухого, для устойчивости и роста его умственной жизни, для поддержки его жизненно важных интересов.

Из истории жизни слепоглухих мы знаем, что только в редчайших случаях их спасали от умственной деградации путем приобщения к окружающей общественной жизни. Но приобщали их другие, посторонние (переводчики и пр.), сами же слепоглухие, самостоятельно, без посторонней помощи общаться не могут. Собственно говоря, мы знаем только два-три

случая, когда слепоглухие удовлетворяли свои умственные интересы путем почти беспрерывных экскурсий, путешествий, перемены места жительства, постоянных встреч с разными людьми разных стран и пр. Но каких материальных затрат это стоило!

Особенно ярким примером спасения от умственного застоя является известная слепоглухая американка Елена Келлер. Обладая огромными средствами и окруженная постоянными переводчиками Елена Келлер почти беспрерывно путешествует по всем странам земного шара, непосредственно соприкасаясь с живой действительностью в самых ее разнообразных формах; это и поддерживает ее умственную жизнь на известном уровне.

В настоящее время мы знаем педагогические и дидактические средства воспитания и обучения слепоглухонемого; мы можем довести его до высокого умственного развития, нисколько не уступающего зрячеслышащему; мы можем восстановить слепоглухому утраченную им устную речь или сформировать заново при врожденной слепоглухонемоте. Но пользоваться устной речью как наиболее совершенным средством общения с окружающими людьми он может только односторонне, он может только говорить другим, сам же воспринимать обращенную к нему устную речь он без вспомогательных средств не может. На помощь ему должны прийти современные наука и техника. И они уже могут прийти. Вопрос только в том, как и каким способом они должны помочь.

Как показали данные зарубежных и наших отечественных исследователей, в том числе и лично наши, восприятие звука возможно не только ухом, но и кожей.

Из физиологии известно, что действующие на кожу колебания в наиболее для нее чувствительных участках весьма точно дифференцируются в пределах свыше 1000 Гц, а наши исследования в свое время показали, что кожа может дифференцировать весьма тонко в пределах 2000 Гц, то есть приближается к частоте колебаний мембраны телефонной трубки среднего качества. Но и 2000 Гц – это не предел. Опыты над слепоглухонемыми показывают, что колебания различимы кожей весьма четко и в пределах 2500 Гц; эти опыты показывают, что кожный анализатор весьма «упражняем», особенно в тех случаях, когда он призван быть ведущим, если не основным. Это в тех случаях, когда функция дистантных анализаторов (слуха и зрения) разрушена полностью или частично нарушена и когда кожному анализатору приходится в контакте организма с внешним миром играть основную компенсаторную роль.

Устная (звуковая) речь говорящего человека есть типичный колебательный процесс, который может быть воспринят нормальным ухом в пределах приблизительно от 200 до 8000 Гц, а кожей, как сказано выше, в пределах до 2500 Гц. Но и в этих пределах, как показали опыты, воспринимаемая кожей звуковая речь может быть воспринята с помощью высококачественной аппаратуры довольно разборчиво.

Создание высококачественного аппарата («тактилецептора») для восприятия устной речи при помощи осязания в наше время не является чем-то особенно сложным; современные достижения техники и особенно электроники раскрывают перед нами невиданные перспективы уже не только в теории, а в практике применения «тактилецепторных» аппаратов, преобразующих звукоречевые колебания в доступные для восприятия с помощью осязания.

Несколько десятков лет тому назад рядом американских исследователей были проведены весьма обнадеживающие опыты восприятия речи посредством осязания. Опыты проводились на глухонемых, а не слепоглухих. И это тем более интересно, что тонкость восприятия и дифференцировка глухонемыми хотя и очень высока, как обнаружилось в этих опытах, но значительно уступает тонкости восприятия и дифференцировке слепоглухонемыми. Глухонемые, как это видно из опытов американских исследований, пользуясь тактилецепторными аппаратами, весьма тонко дифференцировали звукоречевые колебания и даже пользовались этими аппаратами как вспомогательным средством при слушании лекций в высшей школе.

Преувеличения в опытах американцев нет никакого. И если они не достигли полных результатов, то это не потому, что сама по себе идея возможности восприятия звуковой речи через кожу неверна и несбыточна. Причина заключалась не в физико-технической стороне дела, а в физиологической и психологической.

Небезразлично, каким участком кожи должен воспринимать слепоглухой. Из физиологии известно, что самым чувствительным участком кожи является кончик языка; за ним следует поверхность губ и на третьем месте – третьи фаланги пальцев руки. Использовать кончик языка и поверхность губ для решения поставленного вопроса, конечно, невозможно (хотя слепые, и особенно слепоглухие, широко пользуются кончиком языка и поверхностью губ в некоторых случаях, например, при вдевании нитки в иголку и пр.), да в этом и нет никакой надобности, так как чувствительность кожной поверхности третьей фаланги пальца совершенно достаточна для того, чтобы весьма тонко дифференцировать звукоречевые колебания в пределах до 2500 Гц.

Исследователи, в том числе и наши отечественные, правильно ориентировались на указанный выше участок кожи (пальца). Но ошибка заключалась в методике; ошибка состояла в том, что разные исследователи пытались использовать либо одну «осязательную точку» на кончике одного пальца, либо по одной точке на нескольких пальцах одной и даже обеих рук.

В этом и заключалась методическая ошибка. Правильное решение задачи заключается в том, чтобы все осязательные точки были использованы только на третьей фаланге одного пальца (лучше всего указательного, хотя это не обязательно). Далеко не последнюю, а решающую роль играют: 1) взаимное расположение точек на осязательной поверхности – и 2) их количество.

Нами проверены некоторые возможные способы расположения точек и их количество. Наиболее эффективными оказались шесть точек, расположенных точно так же, как составлено классическое брайлевское шеститочие («шостка»), известное всем слепым и слепоглухим, то есть в два вертикальных ряда по три точки в каждом ряду, занимающих площадь в среднем не более 32 кв. мм осязательной поверхности рабочей части пальца. И способ их расположения, и количество точек, испытанные нами и оказавшиеся наиболее эффективными, согласуются не только с теорией тактильного восприятия, но и с практикой. Это наиболее удобный способ тактильного восприятия слепыми точечного алфавита (Брайля). Конечно, это только схематическое сравнение принципов. Воспринимаемые тактильно колебания, возникающие при произнесении звуков речи, отличаются совершенно своеобразным тактильным «рисунком», хотя этот «рисунок» и укладывается на той же осязательной поверхности, что и брайлевский алфавит.

Что представляет собой аппарат, преобразующий звуковые колебания в колебания, воспринимаемые тактильно (рис. 1)?

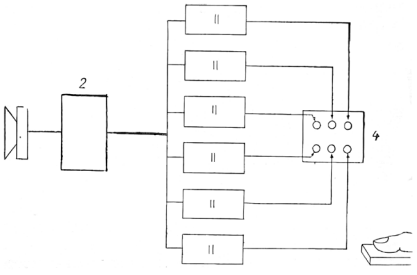


Рис. 1. ***Скелетная схема аппарата для осязательного восприятия речи***

Аппарат реагирует на звуки речи и преобразует их последовательно в движения комбинации из нескольких штифтов (в нашем случае – шести), сохраняя для каждого звука речи свою характерную комбинацию штифтов, что позволяет различать как отдельные звуки речи, так и составленные из них слова и фразы.

Каждый звук нашей речи (фонемы) имеет в своем частотном спектре такие частоты, которые характерны только для данного звука независимо от интонации, – это и дает нам возможность различать на слух как отдельные звуки речи, так и их сочетания.

Звуковоспринимающая часть (1) представляет собой микрофон динамического или другого типа с полосой частот не менее 50-8000 Гц.

Широкополосный апериодический усилитель (2) усиливает воспринимаемые звуки по всем полосам частот и подает их на входы нескольких параллельных полосовых усилителей (3). Эти полосовые усилители разбивают всю полосу частот речевого спектра (50-8000 Гц) на ряд отдельных полос (по числу усилителей), выбранных в соответствии с положением частот отдельных звуков речи. На выходе каждого из полосовых усилителей включено электромагнитное реле, приводящее в движение связанные с его якорем штифты (4). Таким образом, если в звуке, произнесенном перед микрофоном (1), содержится частота, лежащая в пределах полосы частот одного из полосовых усилителей (3), то штифт, связанный с этим усилителем, приходит в движение и таким образом указывает на присутствие в произнесенном звуке этой частоты. А так как каждый звук речи отличается наличием в нем комбинации частот, характерных только для этого звука, то, соответственно, каждый звук речи может быть «опознан» в виде характерной только для него комбинации пришедших в движение штифтов. Пришедшие в движение штифты касаются пальца, наложенного на панель («тактурный столик»), под которой смонтированы реле и штифты; таким образом комбинации штифтов воспринимаются одним неподвижным пальцем.

На прилагаемом рисунке видны схема аппарата и способы восприятия колебаний тактильным путем.

Соколянский И.А.

УСВОЕНИЕ СЛЕПОГЛУХОНЕМЫМ РЕБЕНКОМ ГРАММАТИЧЕСКОГО СТРОЯ СЛОВЕСНОЙ РЕЧИ[60]

В 1999 г. исполняется 110 лет со дня рождения **Ивана Афанасьевича Соколянского (1899-1960)**. Более чем 90-летняя история обучения слепоглухих в России во многом связана с этим именем.

Его молодость и студенчество совпали с необычным, бурным и сложным периодом в истории России и Украины. С юности он необычайно активно откликался на все происходящее вокруг него общественные события, на встречи с увлекательными людьми. Его соратниками и близкими друзьями были многие известные отечественные ученые и деятели культуры: знаменитый анатом В.П. Воробьев, психиатр В.П. Протопопов, дефектолог А.Н. Граборов, писатели О. Вишня, М. Хвылевой, В. Блакитный, режиссеры А. Курбас, А.П. Довженко и многие другие. За его работами в области обучения глухих и слепоглухих детей внимательно следили психологи Л.С. Выготский, А.В. Гальперин, А.В. Запорожец, А.Н. Леонтьев.

Репрессии 30-х годов резко изменили его яркую общественную руководящую роль в специальном образовании. Он ушел с ведущих административных и научных постов на Украине, переехал или почти бежал в Россию, почти не публиковал своих работ, но до самого конца жизни оставался увлеченным педагогом и исследователем. И.А. Соколянский оставил учеников и последователей, создал научную школу, пусть не-

[60] Печатается по изданию: Дефектология. 1999. № 7. С. 57-61.

большую, но нашедшую признание и в России, и за ее пределами. В его научном наследии нет крупных книг и монографий, все его опубликованные работы – это статьи и стенограммы научных докладов.

Предлагаемая читателям журнала «Дефектология» статья И.А. Соколянского была опубликована в 1959 г. в «Докладах Академии Педагогических наук РСФСР», № 1 (С. 121-124). Она не потеряла своего значения для понимания важности периода предметной осмысленной деятельности ребенка для последующего полноценного овладения речью. В ней доказывается необходимость жестового общения для будущего речевого развития. Показаны принципы создания системы обучения слепоглухих грамотной письменной речи через освоение текстов, описывающих собственную жизнь ребенка, благодаря которой И.А. Соколянскому удалось научить своих слепоглухих воспитанников умению рассказывать о себе, о своем внутреннем душевном мире.

Т.А. Басилова,
зав. лабораторией содержания и методов обучения детей
со сложной структурой дефекта ИКП РАО
(«Лаборатория Соколянского»)

Слепоглухой ребенок обладает нормальным мозгом и имеет потенциальную возможность полноценного умственного развития. Однако его особенностью является то, что, обладая этой возможностью, сам он собственными усилиями никогда не достигает даже самого незначительного умственного развития. Без специального обучения такой ребенок на всю жизнь остается полным инвалидом.

В случаях слепоглухонемоты особенно отчетливо выявляется могучая роль специального педагогического вмешательства. Здесь возникает задача создать специфические средства общения и этими специально организованными средствами общении сформировать все без исключения содержание человеческой психики, поэтому здесь особенно важна последовательность, поэтапность и системность специальных дидактических приемов. Реализация возможностей умственного развития слепоглухонемого ребенка специальными средствами обучения осуществляется в ряде периодов, строго преемственно между собой связанных.

Первым, исходным, решающим и обусловливающим успешность всего последующего развития этапом является период, предшествующий обучению начальной грамоте. Этот этап развития является периодом первичного формирования, накопления и развития образов конкретной действительности, непосредственно контактирующей с ребенком. В этот период формируются образы не только предметов, но и многообразных взаимоотношений между ними. Формируются образы контактирующих с ребенком людей, осуществляется отражение их трудовой деятельности, отношений людей друг к другу и к предметам окружающего мира. Другими словами, в этот период происходит усвоение слепоглухонемым ребенком в образно-действенной форме логики окружающей ребенка конкретной действительности, той логики, о которой великий русский педагог К.Д. Ушинский писал: «Логика природы есть самая доступная для детей логика – наглядная и неопровержимая».

Этот первый этап развития слепоглухонемого ребенка, являясь основой всех последующих звеньев системы, нуждается в особом и специальном рассмотрении. Анализу этого периода посвящается специальная работа. В данном же сообщении речь будет идти о последующем, преемственно связанном с первым и практически важнейшем этапе – этапе усвоения слепоглухонемым ребенком грамматического строя словесной речи. Огромное значение этого периода в общем и специальном языковом развитии ребенка становится особенно отчетливым, если учесть, что на первых порах обучения грамматическому строю[61] его усвоение практически совпадает с усвоением логики словесного мышления. Если ребенок в должной степени практически не овладеет грамматическим строем словесной речи, дальнейшее развитие его логического мышления немыслимо, ибо в таком случае он никогда не овладеет не только основами наук, но и простым здравым смыслом.

Каковы же пути обучения слепоглухонемого грамматическому строю?

Исходным и в значительной степени решающим фактором в подходе к обучению слепоглухонемого ребенка системе словесного языка является жест. Жест – это схематический (рисуночный) сигнал образа предмета, имеющегося в голове ребенка. Жестовые сигналы образов предметов запечатлеваются в мозгу ребенка не отдельно и изолированно друг от друга, но составляют целостную мозаику, отображающую внешний мир в виде системы связанных друг с другом и действующих друг на друга предметов. Связанность конкретных образов окружающей действительности и соответствующая им системность жестов, сигнализирующих эти образы, является важнейшим условием развития потребности в ознакомлении с окружающим миром и, что еще более важно, значительно увеличивает потребность в общении ребенка с людьми.

Системный язык жестов является не только фактором развития потребности в познании мира, но он становится также средством выражения образов прошлого опыта, актуализирующихся по их следам, и является основой так называемого спонтанного мышления слепоглухонемого ребенка.

Жест, обозначая предмет действительности и употребляясь в качестве орудия общения людей, является аналогом слова. В практике обучения слепоглухонемым не представляет труда заменить жест дактильным словом. Дактильное слово в данном случае не является побуквенным

[61] Необходимо иметь в виду, что речь идет не об усвоении грамматики как предмета языкознания, а о практическом усвоении грамматического строя словесной речи.

словом – оно пока еще есть особый пальцевый знак, заменяющий жест. Расчленять дактильное слово-знак на буквы и давать весь дактильный алфавит на этом этапе пока еще рано. В дальнейшем, после того как ребенок овладеет достаточным запасом дактильных слов-знаков, ему дается дактильный алфавит.

В дактильном алфавите нет более легких или более трудных для дактильной артикуляции букв – все буквы одинаковы по степени трудности, нет заглавных и строчных букв, нет «гласных» и «согласных» и пр.

При изучении алфавита после каждой буквы ставится дактильный разделительный знак, каждая буква заучивается вместе с разделительным знаком. Роль разделительного знака, заучиваемого вместе с буквой, весьма существенна: в дальнейшем при овладении связным текстом разделительный знак будет играть роль обычного пунктуационного знака.

Побуквенное заучивание алфавита имеет важное значение: знакомясь с алфавитом как таковым, ребенок одновременно учится дактильной артикуляции и считыванию дактильных букв с руки учителя тактильно (обязательно) своей рукой.

Изучение дактильного алфавита для слепоглухонемого ребенка не составляет особого труда: алфавит заучивается в течение нескольких (3-4) учебных часов. После того как дактильный алфавит прочно заучен, появляется возможность переключить каждую дактильную букву на точечную (брайлевскую).

Ассоциирование дактильной буквы с точечной также не представляет особого труда для слепоглухонемого ребенка, и времени для этого требуется не больше, чем для изучения дактильного алфавита, но при том единственном условии, если дактильный алфавит заучен прочно. Письменное изучение точечного алфавита проходит исключительно эффективно при помощи печатной машинки (брайлевской).

Одновременное изучение алфавитов или изучение точечного алфавита, когда еще непрочно усвоен дактильный алфавит, абсолютно исключается; изучение должно осуществляться только в порядке строгой последовательности – сначала дактильный, а потом точечный.

Для совершенствования техники дактильной артикуляции, а равно и техники использования брайлевского алфавита подбирается небольшой словарь: два-три десятка слов, не больше, но зато этот словарь должен быть усвоен предельно «сознательно». То есть слово как комплексный сигнал должно быть прочно ассоциировано с образом предмета.

Словарь составляется исключительно из конкретных существительных, взятых из повседневного бытового обихода слепоглухонемого ребенка,

и значение которых бесспорно понятно ребенку. Глаголы и другие грамматические категории в первоначальный словарь не вводятся.

Каждое слово заканчивается разделительным знаком и без этого знака ни в коем случае не дактилируется и не пишется (брайлем).

Подбор слов первичного словаря определяется одним-единственным признаком: пониманием значения этих слов (аналогов жестов) слепоглухонемым ребенком, наличием у него ярких образов знакомых ему предметов. Этот словарь совершенно достаточен, чтобы перейти к самому важному в первоначальном обучении грамматическому строю словесной речи.

Отдельные буквы алфавита, отдельные слова, отдельные словосочетания и даже отдельные предложения, являясь каждое само по себе неотъемлемым элементом словесной речи, тем не менее ни в какой степени изолированно не являются материалом для обучения слепоглухонемого ребенка грамматическому строю словесной речи. Обучение грамматическому строю речи начинается не с заучивания отдельных слов, словосочетаний и предложений, а с составления текста и составления системы текстов.

Язык человека косвенно, через систему образов, отражает логику внешней материальной действительности. В грамматическом строе языка нет и не может быть ничего такого, чего не было бы в системе образов, которые прямо и непосредственно отражают систему предметов внешнего мира.

Поскольку мозг ребенка отражает не отдельные, а взаимодействующие и связанные в систему предметы и эти отражения составляют систему образов этих предметов (то есть то, что в психологии называется мыслью), то этой системе образов (мысли) должны также строго соответствовать не отдельные слова, а логически связанная «система слов» (то есть то, что составляет грамматический строй языка); между системой образов (мыслью) и грамматическим строем языка должно быть абсолютное соответствие.

Основной конструкцией в грамматическом строе языка с дидактической точки зрения является словосочетание, а основным, определяющим формирование грамматического строя словосочетанием является так называемое в общей грамматике простое нераспространенное предложение, подлежащее которого выражено конкретным существительным в номинативной форме, а сказуемое – конкретным глаголом. Простые предложения мы относим к категории словосочетаний не в лингвистическом смысле, а в дидактическом.

Обучение слепоглухонемого ребенка грамматическому строю, как уже отмечалось выше, осуществляется не путем усвоения отдельных предложений, а только (а только!) в системе текстов, составленных из простых предложений в строго системном, логически последовательном порядке. Глагол впервые вводится в простое нераспространенное предложение, а в системе этого предложения и в составленный из этих предложений небольшой текст.

Этот текст усваивается легко, и усвоение 3-5 таких текстов является достаточным для того, чтобы перейти к тексту, составленному из простых распространенных предложений, распространение которых первоначально осуществляется как строгое правило системы за счет дополнений как прямых, так и косвенных.

Усвоение предлогов в системе словосочетаний не представляет для слепоглухонемого ребенка никаких затруднений.

Если переход от текста, составленного из простых нераспространенных предложений к тексту, составленному из простых распространенных предложений, происходит быстро, всего после усвоения 3-5 текстов, то упражнения в составлении текстов, состоящих из простых распространенных предложений, длятся годами и являются основой всех основ практического овладения грамматическим строем языка, то есть до тех пор, пока в системе этих текстов не будут ассимилированы все грамматические категории языка.

Основная проблема заключается не в усвоении текста – ребенок усваивает текст легко, быстро и безошибочно, а в составлении специальных текстов в порядке постепенно нарастающего усложнения звеньев текста (словосочетаний), усложненных, кроме дополнения, за счет постепенно и системно вводимых все новых и новых грамматических категорий языка, вплоть до так называемых в общей грамматике «не членов предложения».

Составление текстов идет параллельно двумя рядами: первый ряд текстов – учебный («ведущий») – составляется учителем по особой грамматической схеме, второй ряд составляется ребенком абсолютно самостоятельно («спонтанно») по грамматической схеме первого (учебного) ряда, но с иным содержанием, самостоятельно составленным ребенком без какой бы то ни было помощи со стороны учителя.

Соколянский И.А.

ОБУЧЕНИЕ СЛЕПОГЛУХОНЕМЫХ ДЕТЕЙ[62]

Под слепоглухонемотой понимается врожденное или приобретенное, полное или частичное нарушение функции в периферической, рецепторной части зрительного и слухового анализаторов.

Слепоглухонемота, являясь только физическим недостатком, не лишает человека возможности быть общественно полезным. Суть проблемы воспитания и обучения слепоглухонемых заключается в организации надлежащих педагогических условий.

Этапы обучения слепоглухонемых детей в основном совпадают с этапами обучения нормальных детей, то есть: а) добукварный (вернее, дограмотный); б) букварный; в) послебукварный. Но все эти этапы у слепоглухонемых имеют свои сугубо специфические особенности.

Особенно сложным и в то же время самым ответственным является добукварный период развития слепоглухонемого ребенка. Этот период в его развитии имеет совершенно иное значение, чем в развитии нормального ребенка.

Нормальный ребенок приходит в детский сад, а затем в школу с большим запасом впечатлений и представлений, с достаточно развитой и грамматически правильной словесной речью; его словесная речь в основном соответствует его жизненному опыту. При помощи словесной речи учитель нормального ребенка свободно и непринужденно вступает с ним в полный контакт.

---

[62] Печатается по изданию: Дефектология. 1989. № 2. С. 75-84.

У нормального ребенка в добукварный период запас его впечатлений и представлений легче и проще всего выяснить при помощи устной речи. У слепоглухонемого ребенка дело обстоит совершенно иначе. Слепоглухонемой ребенок лишен важнейших средств контакта с окружающей средой – зрения и слуха. Но что существеннее всего, лишен словесной речи. Его впечатления и представления не только не могут быть выражены словом, но они и количественно (не говоря уже о качестве) находятся в самом зачаточном состоянии. Кроме того, судить о характере впечатлений и представлений слепоглухонемого ребенка – хотя бы в количественном отношении – в добукварный период невозможно без длительного специального изучения. Добукварный период в работе со слепоглухонемым ребенком является самым трудным, сложным и самым ответственным. Сложность заключается в своеобразии того пути, по которому идет накопление ребенком первичных («первосигнальных») впечатлений и представлений; адекватных окружающей действительности.

Самостоятельно, только собственными усилиями ребенок не может войти в контакт с окружающей его средой и не может приобрести о ней конкретных представлений. Его адекватный контакт со средой может быть установлен только специальными педагогическими средствами. Учитель должен создать для ребенка такие конкретные внешние условия, которые воздействовали бы на ребенка в определенной системе, – это и обусловит создание системы впечатлений и представлений у слепоглухонемого ребенка. Но нужно помнить, что, даже созданные по законам самой строгой логики, эти внешние условия сами по себе действовать на слепоглухонемого ребенка в нужном для учителя направлении не будут.

Необходимо систематически адекватными логике внешних условий методами включить ребенка во внешние условия, только тогда мозг слепоглухонемого ребенка отразит «логику природы», которая, по словам К.Д. Ушинского, есть «…самая доступная для детей логика, – наглядная и неопровержимая». Непосредственное, прямое, конкретное отражение в коре головного мозга слепоглухонемого ребенка внешней среды и есть то, что мы называем впечатлениями и представлениями (первосигнальными связями).

Впечатления и представления слепоглухонемого ребенка, являются ли они простыми или сложными, требуют средств выражения, при помощи которых он может выразить содержание своих потребностей, своих желаний и более сложных состояний своего «внутреннего мира». В добукварный период этот процесс является сложным и трудным.

Слепоглухонемой, как и нормальный ребенок, потенциально располагает выразительными средствами. Вначале это самые элементарные средства, которыми слепоглухонемой ребенок выражает свои элементарные эмоции и органические состояния (эти средства в дальнейшем становятся лишь вспомогательными), затем их место занимают более совершенные и более сложные средства выражения вплоть до словесной речи – как устной, так и письменной.

Добукварный период развития слепоглухонемого ребенка, почти как правило, проходит в бытовых условиях семьи. Непосредственным его окружением в этот период является его родная семья (или опекуны) и вся домашняя обстановка.

По месту жительства семья может находиться либо в городе, либо в селе. А это одно из важнейших обстоятельств для формирования основных (бытовых) форм поведения слепоглухонемого ребенка в добукварный период, которое надо учитывать. В добукварный период слепоглухонемому необходимо широкое пространство для развития его пространственно-временных ориентировок, для установления возможно более точного контакта с окружающими людьми и всей окружающей средой и особенно – для ознакомления с деятельностью людей. В этом отношении сельские условия жизни более благоприятны для слепоглухонемого ребенка, чем городские, особенно в добукварный период его развития. При этом следует помнить, что добукварный период для слепоглухонемого ребенка – период, решающий судьбу его личной культуры, его общественного положения – как общего, так и профессионального.

В добукварный период у слепоглухонемого ребенка закладываются основные способы и средства контакта с окружающей средой (позже на их основе развиваются более совершенные средства общения с окружающими) и возникает возможность наблюдения разнообразных форм хозяйственной деятельности людей.

Средствами тактильного (осязательного) «осмотра» всего, что делают непосредственно окружающие его люди, пользуясь могучим инстинктом подражания, слепоглухонемой ребенок в состоянии еще до усвоения грамоты установить адекватный контакт с непосредственно окружающей его средой и в этом контакте вырабатывать адекватные средства общения с людьми. Нужно только умело направить его на контакт со средой и формировать его средства общения.

Приведем пример. Одна слепоглухонемая девочка, находившаяся в сельских условиях, в дограмотный период овладела очень сложными хозяйственными навыками. Например, она в возрасте 10 лет была уже

очень опытной огородницей: самостоятельно, без какой бы то ни было помощи взрослых, могла вскопать грядки, посадить или посеять овощи, систематически их поливать, если это требовалось, очистить грядки от сорняка. Это только один пример ее многосторонней хозяйственной деятельности. Другая слепоглухонемая девушка, тоже находясь в сельских условиях, принимала участие в колхозных работах, а дома аккуратно обслуживала хозяйство своих стариков родителей.

Систематическое обучение грамоте, формирование более сложных форм физической, умственной и нравственной деятельности слепоглухонемого требует более сложных специфических условий, которые можно создать уже только в условиях специальных учреждений путем индивидуального обучения.

Основной задачей добукварного периода является формирование у слепоглухонемого ребенка первичных (начальных) средств контакта, а также тех средств, при помощи которых он мог бы выразить свое отношение к непосредственно окружающей его среде. Решение этой задачи требует строго преемственной последовательности развития средств контакта и средств выражения, то есть средств адекватных ответов (сложных реакций) на окружающую среду в таком порядке.

1. Мимика врожденная (выражение органических состояний).
2. Пантомимика (выражение более сложных органических состояний, зачатки формирования условной мимики и условной пантомимики, а также зачатки формирования жеста).
3. Жест. Формирование жеста как аналога будущего слова.
4. Лепка. Объемно-изобразительные (скульптурные) средства выражения.
5. Словесная речь и ее виды: а) дактильный; б) графический (на ладони); в) графический (вырезной плоский); г) точечный рельефный (Брайль); д) устный.

В младенческом возрасте мимика слепого и слепоглухонемого ребенка ничем не отличается от мимики нормального. Но с возрастом разница в мимике начинает сказываться все больше и больше, и, если слепой ребенок находится в неблагоприятных условиях (а слепоглухонемой тем более), мимика у него начинает «застывать», «консервироваться» даже на стадии младенческого возраста, то есть условные выразительные возможности лица не реализуются; лицо слепого и слепоглухонемого становится неподвижным, маскообразным.

Если лицо в какой-то степени сохраняет инстинктивную подвижность, то эта подвижность почти ничего общего не имеет с мимикой условной

(«осмысленной») – выражения лица бывают часто извращенными, неадекватными душевному состоянию слепого: слепой находится в хорошем настроении, а лицо выражает грусть, и наоборот. Но особыми методическими приемами можно «оживить» лицо слепого, сделать мимику адекватной его душевному состоянию (демаскация).

У зрячеслышащих на основе непроизвольной (инстинктивной) мимики путем подражания зрячим формируется условная мимика со всеми богатейшими ее разновидностями.

У слепоглухонемого ребенка при благоприятных условиях мимика обогащается более сложными средствами выражения – пантомимикой. В раннем возрасте пантомимика слепоглухонемого ребенка (как и его мимика) существенно ничем не отличается от пантомимики нормального, зрячеслышащего ребенка, у которого словесная речь еще не начала развиваться. Но нормальный ребенок очень рано вступает в контакт с окружающими словесно-речевыми средствами на основе зрения и слуха и, подражая мимике зрячих, рано «осмысливает» свою мимику, а слепоглухонемой может остаться на всю жизнь на стадии мимических и пантомимических средств выражения, если не обеспечить педагогическими средствами его физическое и умственное развитие.

Не следует смешивать пантомимику и мимику слепоглухонемого ребенка с этими же средствами выражения у глухонемых. У глухонемых пантомимические средства уже в дограмотный период чрезвычайно сложны и разнообразны, и уже в три-четыре года у них формируются (при благоприятных условиях) жестикуляторные средства, то есть сложные условные связи, которые впоследствии являются надежной опорой для формирования полноценной словесной речи.

Свои потребности органического характера (еда, сон, туалет и пр.) слепоглухонемой ребенок выражает самыми примитивными пантомимическими средствами. Наличия иных потребностей (кроме органических) у слепоглухонемого ребенка в дожестикуляторный период не наблюдается.

На основе пантомимических выразительных средств у слепоглухонемого ребенка формируются и все больше дифференцируются жесты. Как же они возникают?

Жесты возникают, формируются и приобретают адекватную выразительную функцию только под влиянием направленного воздействия окружающей общественной среды.

Обслуживая органические потребности и понимая («читая») пантомиму слепоглухонемого ребенка, воспитатель тем или иным приемом удовлетворяет возникшую потребность ребенка.

При удовлетворении органических потребностей (еда, сон, и т.д.) приемы удовлетворения их почти всегда стереотипны. В силу постоянного повторения ребенок неизбежно вычленяет постоянные компоненты приема воздействия и в дальнейшем выражает свою потребность условно, то есть теми жестами, которые первоначально формировались непроизвольно.

Жест слепоглухонемого, следовательно, есть явление условное, неврожденное. Сам, своими собственными усилиями («спонтанно») слепоглухонемой ребенок никогда не «додумается» выразить свои потребности адекватными жестами.

Жестикуляция слепоглухонемого ребенка есть аналог словесной речи, она возникает и формируется только в процессе постоянного воздействия на ребенка при удовлетворении его органических потребностей.

Особенность жестикуляции слепоглухонемого ребенка в дограмотный период состоит в том, что она сугубо индивидуальна, является примитивным средством общения и понятна только тем, кто непосредственно обслуживает ребенка и кто, собственно, научил его тем или иным жестам.

Жестикуляция слепоглухонемого ребенка дограмотного периода, как уже отмечалось, с жестикуляцией глухонемых ничего общего не имеет. Тем более ничего общего она не имеет с жестикуляцией грамотных глухонемых.

В тех случаях, когда при попытках обучения слепоглухонемых детей словесной речи игнорируется значение жестикуляторной речи, слепоглухонемому ребенку грозит опасность умственного отупения, то есть абсолютная инвалидность.

Речь тут идет вовсе не о той системе жестикуляции, которой пользуются глухонемые. Глухонемые, особенно грамотные, пользуются жестикуляцией иного грамматического строя, который точно отражает строй словесной речи. Жестикуляция образованного глухонемого, при помощи которой он общается с окружающими, – это типичная «вторая сигнальная система», это слова, вторично перенесенные в жесты.

Жестовая речь как исходное средство общения слепоглухонемого ребенка с его окружением в дограмотный период имеет принципиальное значение.

Уже в период жестовой формы общения и именно благодаря ей становится возможным формирование начальных элементов словесной речи в форме дактильных слов – знаков, обозначающих конкретные предметы, с которыми слепоглухонемой ребенок сталкивается в бытовой обстановке и которые он обозначает жестами. Это, повторяем, становится возможным уже в дограмотный период.

В этом смысле имеется отдаленное сходство с усвоением алфавита и накоплением словарного запаса зрячеслышащим ребенком. Многие зрячеслышащие дети, особенно в культурных семьях, еще до начала систематического усвоения грамоты, то есть в дограмотный период, не только усваивают алфавит, но и овладевают элементами чтения (хотя бы только побуквенного).

Зрячеслышащий ребенок очень рано может усвоить алфавит. Ему помогает в этом уже развитая в достаточной степени его словесная речь.

У слепоглухонемого ребенка усвоению грамоты должна предшествовать система жестовой речи, средствами которой слепоглухонемой ребенок выражает свои впечатления и представления об окружающем.

Изучение деятельного поведения слепоглухонемого ребенка в типичных сельских условиях подтверждает высказанные положения. Формируя у ребенка жесты, которыми он в состоянии обозначить (ассоциативно связать) известное количество конкретных предметов, необходимо переключить жестовые обозначения на дактильные.

Это значит, что нет никакой надобности накапливать бесконечное количество жестов и превращать их в систему жестовой речи у слепоглухонемого ребенка, то есть вести умственное развитие слепоглухонемого ребенка при помощи этой жестовой речи как основной длительное время. Начинать надо обязательно с нее, так как она наиболее возможна, проста и безошибочна для установления первоначального контакта с ребенком, но вскоре следует переходить на дактильную речь.

Здесь нужно отметить обстоятельство, которое является едва ли не самым важным в проблеме всего процесса формирования деятельного поведения слепоглухонемого ребенка, особенно в начальный период формирования его средств общения с окружающими.

Обстоятельство это заключается в том, что одновременно с появлением обозначающих жестов у слепоглухонемого ребенка начинает формироваться и важнейшее из всех качеств развивающейся личности, от которого зависит все дальнейшее умственное его развитие, а именно: потребность обозначения всего, что его окружает, и, что важнее всего, потребность высказаться, потребность в речи.

Хотя жест и является аналогом слова, но по своей природе он существенно отличается от него; природа жеста изобразительная, в то время как слово только условно обозначает предмет или понятие.

Конкретный жест, обозначающий образ предмета, есть схематическое и только в некоторой степени условное изображение образа предмета.

Выше уже отмечалось, что нет никакой надобности бесконечно на-

капливать жестовые обозначения у слепоглухонемого ребенка. Если ребенок владеет несколькими десятками жестовых обозначений, то этого уже вполне достаточно для того, чтобы можно было переключить их постепенно на дактильный знак – слово, то есть фактически приближать детей к словесному способу обозначения еще до системного усвоения ими дактильного алфавита.

Разумеется, дактильное слово в данном случае надо понимать условно: это – дактильное слово в роли жеста. Например: жест «мама» заменяется дактильным знаком (своего рода жестом) «мама». Еще до того, как ребенок усваивает отдельные дактильные буквы, он целостно произносит (дактилирует) пальцами «мама», «папа», «бабушка» и т.д. Оказывается, что это вполне возможно еще до систематического усвоения алфавита и элементарной грамоты.

Все первоначальные жесты могут быть переключены на дактильные слова – знаки. Однако возможность такой замены вовсе не означает, что и вообще жесты можно не формировать, обойтись без них и прямо начинать с дактильного обозначения или, что еще опаснее, непосредственно с письменных знаков или устной речи.

В дограмотный период словарь слепоглухонемого ребенка состоит из натуральных и дактильных жестов, обозначающих только предметы ближайшей материальной среды, с которыми ребенок постоянно имеет дело в бытовой обстановке. Натуральных жестов и дактильных слов, обозначающих действия и состояния отдельно от предметов, в этот период не допускается.

Как же обстоит дело со словами, обозначающими действия и состояния, то есть с глаголами? Как представляет слепоглухонемой ребенок – да и представляет ли он – действия и состояния предметов?

Для слепоглухонемого ребенка, как и для всякого нормального, окружающий его предметный мир вовсе не есть какое-то нагромождение предметов, на которые он способен только натыкаться и которые для него являются только непонятными ему препятствиями для его собственных свободных передвижений.

Слепоглухонемой ребенок, детально воспринимая предметы, их качество, форму, одновременно воспринимает и функцию их действия и состояния. Нормальный мозг ребенка, хотя и слепоглухонемого, отражает предмет с его главнейшими свойствами и вместе с его действенной функцией одновременно; другими словами: все будущие грамматические категории языка уже таятся в словах, обозначающих только предметы. Вместе с образами предметов в мозгу ребенка одновременно отражены

и образы их действий и состояний, так как в той конкретной ситуации, в которой находится ребенок, не может быть предметов, которые не имели бы никакого назначения.

Тут надо отметить одно весьма важное обстоятельство.

Если предметы обозначаются жестами, как натуральными, так в равной степени и дактильными, то действия и состояния дактильными знаками в дограмотный период не обозначаются, хотя натуральными жестами (не отдифференцированно от предмета) они обозначаются весьма образно и адекватно.

Выявленные возможности слепоглухонемого ребенка к общению с другими людьми уже в дограмотный период, однако, не решают даже в малой степени самого важного вопроса о соотношении образов, имеющихся у ребенка, с одной стороны, и средств выражения этих образов – с другой.

Но как выявить у слепоглухонемого ребенка наличие, богатство и разнообразие образов непосредственно окружающей его среды? Единственно верный метод – это как можно раньше научить его лепке, то есть научить лепить все, что он в состоянии «осмотреть» руками.

Данный объемно-изобразительный метод обладает значительной объективностью. Этим методом экспериментально обнаружено у слепоглухонемых детей такое наличие живых, ярких образов окружающего, которое до сих пор никому не было известно.

Все слепоглухонемые с нормальным мозгом располагают значительными возможностями выражать образы конкретного окружающего их мира средствами лепки. Такая возможность у них имеется еще до формирования жестов, которыми они могут общаться.

Объемно-изобразительный метод полностью себя оправдал. Используя этот метод, можно проникнуть во «внутренний мир» слепоглухонемого ребенка еще в тот период его развития, когда он не владеет никакими другими средствами выражения. Больше того, сами жесты ребенка совершенствуются и все точнее и точнее дифференцируются под влиянием вылепленных изображений окружающих предметов.

При помощи лепки ребенок может с исключительной, почти фотографической точностью выразить то, что отражает его мозг. Наиболее прочные представления у слепоглухонемого ребенка возникают от тех предметов и их отношений, которые воспринимаются ребенком в действии, движении.

Наоборот, предметы, которые он «осматривает» вне связи с их назначением, с их функцией, никакого интереса для него не представляют; он «осматривает» их вяло, небрежно и быстро бросает или отходит.

Осязательно-двигательные (пространственно-объемные) образы предметов и их связи с другими предметами достаточно ярки, прочны и сильны, чтобы ребенок мог выразить их в объемно-изобразительной форме средствами лепки. Лепка для слепоглухонемого ребенка в этот период – наиболее верное доказательство нормальной деятельности коры его головного мозга.

Итак, в дограмотный период у слепоглухонемого ребенка могут быть сформированы средства выражения как органических потребностей, так и своих представлений (конкретных образов среды).

Между этими средствами выражения существует и должна существовать строгая последовательная преемственность. Это значит, что жестикуляция формируется на основе мимики и пантомимики, а на основе жестикуляции расширяется возможность скульптурно выразить свои впечатления и представления о конкретной действительности, непосредственно окружающей ребенка (лепка).

Жестикуляция и лепка являются и должны являться начальной стадией формирования первичных средств общения слепоглухонемого ребенка с окружающими людьми. Сначала – это общение только с теми, кто его постоянно обслуживает и от кого он усвоил первичные индивидуальные жесты и умение лепить.

Впечатления и представления слепоглухонемого ребенка уже в дограмотный период (если он находится хотя бы в относительно благоприятных условиях) неизмеримо богаче тех средств, которыми он может их выразить. Жестикуляторные средства его бедны. Значительно богаче его скульптурные средства, но и при помощи лепки он не может выразить всех имеющихся у него конкретных образов, пока не овладеет грамотой. Скульптурные средства слепоглухонемого ребенка являются более эффективным методом проникновения в его «внутренний мир» по сравнению с жестикуляцией. Они позволяют проникнуть в богатство и качество его первосигнальных связей и внутрисигнальных взаимозависимостей. Однако и скульптурных средств у ребенка не хватает для того, чтобы выразить все его «мысли-образы», накопленные еще до овладения грамотой.

Известно, что раннее развитие словесной (устной) речи у зрячеслышащего ребенка зачастую рано уводит его от конкретной действительности (мы имеем в виду неблагоприятные условия развития), рано создает мир чисто вербальных образов, которыми подменяется окружающая реальная действительность. А слепоглухонемой ребенок долго остается в мире конкретных связей со средой, и этим обеспечивается более прочная основа для формирования адекватной связи образа и слова.

Букварный период обучения слепоглухонемых следует понимать в самом узком смысле, то есть как изучение и закрепление дактильного алфавита как основного. Выше неоднократно подчеркивалась важнейшая роль дограмотного периода в умственном развитии слепоглухонемого ребенка. Установлено как непреложный факт, что уже в дограмотном периоде ребенка можно обучить употреблению дактильных слов, которыми можно в известной мере заменить натуральные жесты.

Однако, как бы дограмотный период ни был хорошо организован, в этот период систематически обучать слепоглухонемого алфавиту не рекомендуется. Можно только выучить ребенка дактилировать отдельные буквы, хотя бы, например, те, которые входят в состав усвоенных им слов при замене жестов.

Обучение слепоглухонемого ребенка алфавиту в полном его объеме представляет собой особую дидактическую задачу. Системное усвоение алфавита – это подступ к усвоению грамоты. Усвоение алфавита надо начинать только с дактильной его формы, как наиболее доступной для слепоглухонемого ребенка. Дактильная форма алфавита является потом основой для усвоения других форм алфавита: рельефно-точечного, плоско-графического, а впоследствии, при благоприятных условиях, и устно-артикуляционного, точно так же, как жестикуляция явилась опорой для дактильных слов.

Полное усвоение дактильного алфавита дает возможность заменять жесты дактильными словами в неограниченном количестве, отводя жестам только вспомогательную (подкрепляющую) роль. Так дактилирование. постепенно заменяет жестикуляцию. При этом только надо твердо помнить, что, заменяя дактильным словом жест, следует заменить те жесты, которые прочно ассоциированы с предметом, а предмет, в свою очередь, отражен в коре мозга ребенка как возможно более точный образ.

Системное усвоение дактильного алфавита – это еще не начало обучения грамоте в полном смысле слова, это только подступы к овладению грамотой. Употребление слепоглухонемым ребенком дактильных слов и изучение алфавита, заменяющего жесты, – это период, который по аналогии с развитием зрячеслышащего ребенка можно назвать периодом усвоения устной формы речи.

Изучение и употребление дактильного алфавита осуществляется, как правило, без одновременного обучения ребенка письму. Обучение письму (выпукло-точечному) начинается только по усвоении дактильной формы словесной речи.

Как средство обучения, а также и средство общения слепоглухонемых детей с теми лицами, которые их постоянно обслуживают, дактильный алфавит является единственно эффективным незаменимым.

Слепоглухонемые дети могут при благоприятных внешних условиях научиться дактилировать в раннем возрасте. Экспериментально установлено, что пятилетний слепоглухонемой ребенок свободно овладевает дактилированием, хотя в этом возрасте (это возраст жестовой речи) гнаться за обучением ребенка дактилированию не следует, можно научить его только отдельным словам-жестам.

После того, как ребенок прочно усвоит дактильный алфавит и безошибочно будет дактилировать слова, следует приступить к усвоению новой формы алфавита, то есть к обучению обычному нашему графическому плоскому алфавиту, которым печатаются книги для зрячих. Усваивается он в полуплоской-полувыпуклой форме на вырезанных из обыкновенной бумаги буквах и путем письма на ладони обыкновенных наших «зрячих» букв печатной формы.

Приступать к обучению ребенка плоскому обыкновенному шрифту нужно обязательно, но только после того, как дактильный алфавит будет прочно усвоен и ребенок приобретет некоторые навыки произношения и считывания его. Это абсолютно необходимо для того, чтобы в данном случае дактильная буква явилась опорой для плоской.

Плоская графическая буква (вырезанная на бумаге или написанная на ладони слепоглухонемого) должна быть точно соотнесена (ассоциирована) с дактильной буквой. Опыт показывает, что ребенок усваивает новый алфавит довольно быстро, и это для него (при наличии твердо усвоенного дактильного алфавита) не представляет решительно никакой трудности.

Для чего необходимо слепоглухонемому ребенку овладевать еще одним алфавитом и тем более алфавитом нашей «зрячей» формы?

Эта форма для него имеет исключительно важное практическое значение. Если ребенок усвоит этот алфавит, то с его помощью он сможет общаться со всяким, даже элементарно грамотным, человеком; каждый грамотный человек может написать на ладони ребенка то, что он захотел бы ему сказать.

Как правило, зрячие люди не знают специального (дактильного) алфавита и не могут им пользоваться в общении со слепоглухонемым. А при помощи обычного («зрячего») алфавита они могут писать на ладони. Это почти неограниченно расширяет круг людей, с которыми слепоглухонемой может общаться, начиная с раннего возраста, еще тогда, когда он

усваивает только «слова-знаки», слова – названия отдельных предметов, обогащая свой словарный запас.

Слепоглухонемой ребенок может легко усвоить необычный для него новый алфавит только при одном-единственном условии, а именно – только после того, как им прочно будет усвоен опорный дактильный алфавит. Попытка обойти дактильный алфавит даст резко отрицательный результат. Поэтому надо строго соблюдать последовательность усвоения. То, что плоский алфавит даст слепоглухонемому выгоду практического характера, – этого доказывать не приходится. Но самым необходимым и эффективным средством обучения и образования слепоглухонемого ребенка остается дактильный алфавит; его преимущества бесспорны и доказаны многолетней практикой обучения.

Усвоением плоско-графического алфавита дограмотный период можно считать законченным. Затем можно приступить к обучению элементарной грамоте.

Обучение элементарной грамоте в основном делится на следующие этапы.

1. Усвоение письма в выпукло-точечной (брайлевской) форме.
2. Овладение простым нераспространенным предложением.
3. Овладение простым распространенным предложением.
4. Составление текстов из простых предложений по определенной системе и с применением специальных методик.

Этим заканчивается усвоение элементарной грамоты.

Усвоение письменной формы выпукло-точечного алфавита проводится только после прочного усвоения предыдущих форм: дактильной и плоско-графической.

Если дактильный и плоский алфавиты прочно усвоены, то усвоение выпукло-точечного отнимает мало времени. Соотнести выпукло-точечную букву можно с любой буквой – дактильной или плоской, но лучше с дактильной, как более часто употребляемой в практике ребенка.

Овладение письмом открывает путь ко второму этапу: к овладению простым нераспространенным предложением (имеется в виду предложение, состоящее только из подлежащего, выраженного конкретным существительным, и сказуемого, выраженного конкретным глаголом).

Фактически и на этом этапе долго задерживаться не приходится. Существенным моментом на этом этапе является овладение словом-глаголом. До сих пор слов, обозначающих действия и состояния, в словаре ребенка не было. Это не случайно и находится в строгом соответствии с системой обучения словесной речи слепоглухонемого ребенка.

Как показали исследования, слова-глаголы могут быть усвоены только в простом нераспространенном предложении (двусоставном), то есть только вместе со словами, обозначающими предмет (словами-существительными), и только в роли сказуемых, как и существительные – только в роли подлежащих. Суть тут не в том, что одно из них существительное, а другое – глагол, а в том, что в таком сочетании существительного с глаголом первое перестает быть только отдельным словом, а становится подлежащим, а второе становится сказуемым.

Словарный запас слепоглухонемого ребенка надо начинать формировать только с конкретных слов, обозначающих конкретные предметы, с которыми ребенок имеет дело практически.

Начинать с существительных – это самый принципиальный момент в системе обучения слепоглухонемых словесной речи, очень важно не вводить ни одного слова-глагола до того, как начнется овладение простым нераспространенным предложением.

Выше отмечалось, что слепоглухонемой ребенок осязательными средствами знакомится не с «голым» предметом, но и с его «действием» или «состоянием». Образы «действий» и «состояний» в сознании ребенка формируются одновременно с образом предмета. Как качество неотделимо от предмета, так и «действие» или «состояние» неотделимо от предмета. Как нет отдельного качества, а есть предметы, обладающие качествами, так нет и отдельных «действий» и «состояний», а есть предметы, «действующие» или находящиеся в определенных состояниях. Предметы всегда и при всех обстоятельствах конкретны, осязаемы, «стабильны» в основных частях. Это существенно важно. А «действия» или «состояния» предмета в коре мозга фиксируются иначе, чем образы самих предметов.

Можно высказать более общее положение. Когда ребенок знакомится с предметами и впервые обозначает их словами, то в этих словах одновременно уже заложены и будущие грамматические функции этих слов: как «существительных», как «подлежащих», как «дополнений» (прямых и косвенных и пр.).

Существенным моментом усвоения двусоставного предложения является то, что на нем долго задерживаться нельзя (зазубривать). Достаточно десятка ярких своей конкретностью примеров, чтобы перейти к элементарному тексту, составленному из этих простых предложений, в каждом из которых имеется подлежащее, оформленное конкретным существительным, и сказуемое, оформленное конкретным глаголом.

В стилистическом отношении такие тексты имеют необычный характер. Но то, что текст составлен из предельно конкретных предложений,

строго последовательно расположенных одно за другим и логически связанных, сосредоточивает внимание ребенка не на словесном оформлении (которое играет только строго сигнальную роль), а на конкретных образах конкретной материальной действительности, изучаемой не в виде отдельных разрозненных предметов и их «действий» или «состояний», а предметов и действий, логически связанных друг с другом.

Логика поступков и действий ребенка не возникает «спонтанно», «ни с того ни с сего», а является отражением логики окружающей среды во всей ее сложности. Русская классическая педагогика установила это как важнейшее методическое положение (Ушинский). Этого принципа необходимо особенно строго придерживаться при обучении слепоглухонемого ребенка. Задерживаться на тексте, составленном из простых нераспространенных предложений, нет никакой надобности. Как не требуется большого запаса словарного материала, чтобы перейти к двусоставному предложению и тексту, составленному из этих предложений, так не требуется большого количества упражнений с составлением текстов из двусоставных предложений; достаточно небольшого их количества (того или иного, в зависимости от индивидуальных возможностей ребенка), чтобы перейти к усвоению простых распространенных предложений тем же методом, то есть путем составления текстов. Первоначально в простое распространенное предложение вводится только одна грамматическая категория – дополнение (прямое или косвенное), то есть второе существительное, тоже строго конкретное.

С переходом к овладению простым предложением в его краткой форме (а эта форма вообще является основной для всех видов предложения), то есть с введением только конкретного дополнения, начинается третий и самый важный и решающий этап усвоения элементарной грамоты. На этом этапе решается судьба овладения грамматическим строем словесной речи; «секрет» овладения грамматическим строем словесной речи для слепоглухонемого ребенка заключается в длительных упражнениях на специально составленных учителем текстах. Эти упражнения и составляют единственную задачу последнего (четвертого) этапа овладения элементарной грамотой.

Надо отметить, что стиль этих учебных текстов является весьма своеобразным, так как они составляются строго последовательно из отдельных предложений, связанных между собой логикой поступков и действий ребенка и его окружающих. Упражняясь на учебных текстах, ребенок начинает самостоятельно описывать поступки и действия как свои, так и

окружающих его людей, припоминая целые ситуации из своей жизни, особенно если она протекала в благоприятных условиях.

Приведем пример. Уже вскоре после начала усвоения предложений в системе текстов обучаемая девочка, сидя во время отдыха на диване (во время перемены), тактильно и жестами начала разговаривать «вслух», как бы сама с собой. Так как девочка уже была обучена письму на машинке, то ее попросили записывать все, что она хочет сказать. Девочка стала ежедневно выражать свои мысли в письменной форме.

Получилась любопытная картина. Содержание своих «сочинений» девочка только изредка черпала из жизни в лаборатории и клинике, чаще всего она описывала эпизоды из своей прошлой жизни (девочка жила раньше в семье, в сельской местности). Получилось так, что грамматическому оформлению (грамматическому строю) девочка учится на учебных текстах, а содержанием высказываний являются впечатления из ее прошлой жизни в деревне, иногда даже из периода своего раннего детства. Это обстоятельство имеет очень большое научное значение для построения системы обучения слепоглухонемого ребенка грамматическому строю словесной речи. Ясно, что в голове ребенка системно укладывалось все то, с чем он вступал в контакт еще до усвоения не только словесной речи, но и жестов как системы выражения своих потребностей.

Обучение слепоглухого учащегося устной (звуковой) речи следует начинать только после того, как он станет вполне грамотным, то есть сможет свободно дактильно и письменно выразить свои мысли в грамматически правильной форме. Устная речь для слепоглухого имеет только практическое значение; при помощи устной речи слепоглухой может общаться со всяким грамотным человеком.

Чулков В.Н.

СОЦИАЛЬНО-БЫТОВАЯ ОРИЕНТАЦИЯ КАК СПЕЦИАЛЬНЫЙ ПРИНЦИП ОБУЧЕНИЯ СЛЕПОГЛУХИХ ДЕТЕЙ[63]

Л.С. Выготский, исследуя историю развития высших психических функций, сформулировал тезис о возникновении так называемых надорганических форм поведения. Поведение, сформировавшееся в исторический период развития человечества, было условно названо им высшим поведением в отличие от биологически возникающих форм. Соответственно этому усматриваются и два типа психического развития ребенка: биологическое и культурное. Однако Л.С. Выготский отмечал, что «оба ряда изменений взаимопроникают один в другой и образуют, в сущности, единый ряд социально-биологического формирования личности ребенка». Характеризуя в работах по дефектологии слепоту и глухоту как факты биологические, он подчеркивал, что «воспитателю приходится иметь дело не столько с этими биологическими фактами, сколько с их социальными последствиями», поэтому обучение и воспитание таких детей должны быть поставлены как проблема социальная [1].

Социализация личности аномального ребенка является целью специальной педагогики.

Крупным исследователем проблемы слепоглухоты профессором А.И. Мещеряковым был сформулирован ряд условий, которые обеспечивают усвоение слепоглухим ребенком общественно выработанных знаний и формирование у него специфически человеческого поведения.

---

[63] Печатается по изданию: Дефектология. 1991. № 4. С. 38-41.

Это, во-первых, практические действия с предметом (в том числе орудийные), без чего невозможно сформировать полноценный образ предмета. Во-вторых, использование социальных способов действия с вещами, входящими в непосредственное окружение человека. В функциях вещей отражены их сущностные свойства. В-третьих, направленность действий на удовлетворение потребностей. Вначале это органические потребности, имеющиеся у ребенка (в еде, сне, защите от холода и др.). Затем, с развитием предметной деятельности, у слепоглухого ребенка образуются новые потребности, порождаемые этим развитием и входящие в противоречие с освоенным способом действия. Удовлетворение новых потребностей требует от ребенка овладения новыми способами деятельности. В разрешении противоречий между потребностями и способами их удовлетворения А.И. Мещеряков видел источник развития поведения ребенка. Вначале потребности ребенка удовлетворяются с помощью взрослого. Используя метод так называемого совместно-разделенного действия, взрослый формирует у слепоглухого ребенка способы самообслуживания, целенаправленно уменьшая свою активность и передавая ребенку свои функции [2].

Таков магистральный путь овладения слепоглухим ребенком сугубо человеческими, или культурными, формами поведения.

Социализация поведения аномального ребенка существенно зависит от всей организации его жизни в учебном заведении и от содержания образования.

Поиски такого содержания образования слепоглухих школьников, которое наиболее полно отвечало бы задачам умственного развития ребенка под влиянием обучения, его подготовки к будущей жизни и преодолело бы узость традиционного академического подхода, состоявшего в преподавании детям основ наук, привели нас к выдвижению социально-бытовой ориентации в качестве специального дидактического принципа школы для слепоглухих. Стремление изменить на этой основе все содержание обучения стало руководящей идеей или некоторым преобразующим началом, которое определило отношение к таким занятиям, как обучение чтению, устной речи, математике, и всей воспитательной работе с детьми и подростками.

В соответствии с этим в 1984 г. сначала в экспериментальной группе слепоглухих детей Института дефектологии АПН СССР, а затем с 1984 г. в Загорском детском доме для слепоглухих был введен специальный учебный предмет – социально-бытовая ориентировка. Одновременно в процессе опытной работы создавалась учебная программа, рассчитанная

на занятия с III по VIII класс по три-четыре раза в неделю, и определялись организационные формы ее реализации (в подготовке проекта программы участвовали педагог Загорского детского дома для слепоглухих А.Д. Апухтина, педагог экспериментальной группы слепоглухих детей Института дефектологии АПН СССР Г.В. Васина и научные сотрудники Т.А. Басилова и В.Н. Чулков).

По нашему убеждению, социальная среда, будучи разнообразной и противоречивой, сочетает доступность для детей, находящихся на разных ступенях развития, с неизведанностью, даже загадочностью. Социальная среда обладает великими стимулами для любознательности ребенка и является действенным и неисчерпаемым объектом познания. В этом смысле при правильной организации дела она могла бы выступить для учащихся в качестве идеального «учебного предмета», обладающего исключительной методической и познавательной ценностью.

Введение этого принципа обучения обусловлено также желанием решительно изменить содержание образования слепоглухих детей, приблизив его к реальной жизни, поднять тем самым мотивацию учения и повысить его развивающую роль.

История становления школьного обучения слепоглухих свидетельствует о том, что глубоко специфическим является только его первоначальный период; именно на этом этапе формировались навыки самообслуживания, происходило овладение первыми средствами общения, включая жестовую, а затем и дактильную речь. Средние и старшие классы работали по программе школы для глухих детей и частично (пространственная ориентировка) школы для слепых детей. Занятия строились по тем же учебным предметам: литературное чтение, развитие речи, математика, природоведение, биология, география, физика. Даже в младших классах, как и в школах для глухих, применялось предметно-практическое обучение, где пытались обучать языку по принципу формирования речевого общения, опираясь на потребность в общении, которая может возникнуть в ситуации совместной практической деятельности. Однако у слепоглухих детей в этом возрасте, в отличие от глухих, еще не сформировалась потребность общаться в условиях предметной деятельности, и такой подход к развитию речи был неоправданным.

Ориентацию в средних и старших классах в основном на обучение основам наук можно расценить как дань академическому подходу. Приобретаемые таким образом знания оказывались бессистемными, и на преобладающем фоне житейского невежества у подростка образовывались лишь островки абстрактных знаний. Например, школьник решал задачи

из учебника по математике про смежные и вертикальные углы, но не мог прицениться к товарам на рынке, или имел представление об образе жизни белки в лесу, но не знал, что его бабушка является мамой его мамы или папы. У большинства детей школьные предметы не вызывали должного интереса и темп продвижения в них оставался низким. Номинально общеобразовательная подготовка слепоглухих и слабовидящих глухих детей соответствовала средним и старшим классам школы для глухих с отставанием в возрасте на 2-3 года, фактически же при детальной проверке оказывалось, что отставание в общеобразовательной подготовке составляет 5-6 лет учения.

С введением принципа социально-бытовой ориентации удалось существенно поднять интерес детей к учебе и активизировать речевую коммуникацию на занятиях. Насыщение уроков развития речи, чтения, математики, развития слухового восприятия и формирования произношения социально-бытовой тематикой, близкой к жизни учащихся, а также специальные уроки социально-бытовой ориентировки изменили положение к лучшему. В настоящее время на этой основе уже значительно преобразованы программы обучения чтению, развития речи, обучения произношению и развития слухового восприятия. Благодаря этому удалось также поднять на новый уровень развитие словесной речи детей, включая устную речь, – преимущественно за счет увеличения активной и пассивной лексики и расширения умственного кругозора детей.

Как известно, роль специальной школы в обучении аномальных детей в сравнении с обучением детей в массовой школе особенно велика. Образование нормального школьника в существенной мере определяется информацией, получаемой им вне школы – в семье, через родственников, в среде товарищей и знакомых, через другие каналы коммуникации: телевидение, кино, книги, газеты, журналы и др. Массовое школьное образование решает фактически задачу выполнения только некоторой части всеобщей образовательной подготовки, реализуемой всей общественной средой. Положение аномального ребенка, как правило, социально изолированного в силу его дефекта, оказывается совсем иным.

В воспитании и образовании слепоглухих детей выявляется исключительно острый дефицит общественного участия. Именно поэтому школа должна попытаться дать слепоглухому ребенку то, чего он лишен из-за социальной изоляции. И ее задачи, а также содержание образования в значительной мере отличаются от задач и содержания обучения как в массовой школе, так и в специальных школах других типов.

Социально-бытовая ориентировка как специальный предмет и как особый принцип обучения, учитываемый всем содержанием образования, призвана по возможности восполнить тот пробел, который возникает в структуре образовательной подготовки слепоглухого школьника вследствие его особого положения по отношению к окружающей культурной среде.

Было бы неправильно считать, что социально-бытовые знания и навыки слепоглухих детей лишь впервые стали предметом заботы педагогов. В развитии этой области дефектологии с самого начала ставились подобные задачи (исследования И.А. Соколянского, А.И. Мещерякова). Формирование у маленьких слепоглухих детей навыков самообслуживания, конечно, является первой и важной частью такой работы. Фрагментарно подобные задачи решались в рамках работы по пространственной ориентировке и мобильности (например, в связи с обучением пользованию транспортом), по развитию речи, в некоторых направлениях воспитательной работы и трудовой подготовки. Однако частичное решение данной проблемы не удовлетворяет потребности слепоглухих. Необходимы достаточно большие масштабы такой работы с постановкой ряда общих и множества конкретных задач подготовки слепоглухих учащихся к жизни и труду.

Аспекты и разделы социально-бытовой ориентировки чрезвычайно разнообразны: овладение правилами поведения в общественных местах, элементы обществоведения – знакомство с основными социально-правовыми нормами, пользование общественными и бытовыми услугами (парикмахерской, прачечной, ремонтными мастерскими), покупка товаров в магазинах разных типов, элементарные финансово-экономические знания: расчет семейного бюджета, расчеты при покупках, хранение денег в сберегательном банке, займы, понятие о заработной плате и налогах, умение прибегать к посредничеству другого человека при пользовании телефоном, телеграфом, почтой; пользование медицинскими учреждениями, аптекой; представления о правильном поведении при несчастным случаях и умение обратиться за помощью при травмах, при пожаре или авариях отопительной системы; знание правил этикета (при знакомстве с человеком, приеме гостей и пр.); умение обращаться в организации и учреждения, на попечении которых находятся инвалиды; знание будущих мест работы и образа жизни слепоглухих, имеющих семью и детей; изучение прошлого своих родственников и формирование представлений о будущем.

Важная роль в социально-бытовой ориентировке отводится организации наблюдений учащихся за жизнью и поведением окружающих их людей – учителей и воспитателей школы-интерната, директора, завуча, врачей, медицинских сестер, бухгалтера, повара, слесаря-сантехника, шофера школьного автобуса и др. Жизнь школы как наиболее близкий социально-бытовой материал становится для ее воспитанников некоторой моделью структуры общества, помогает понять его общие принципы: распределение обязанностей, профессиональные различия, отношения руководителей и подчиненных, объединение усилий многих лиц для обеспечения условий быта, учения и труда, особенности режима труда и отдыха, возможность неприятных последствий при уклонении работников от выполнения своих обязанностей, разнообразие социальных ролей, их статику и динамику, проявления формальных и неформальных человеческих отношений.

Другим общественным учреждением, также являющимся доступным для наблюдений моделью общества, может быть учебно-производственное предприятие, где трудятся старшие воспитанники и слепоглухие рабочие. Производственные задачи, обусловленные выпуском конкретной продукции, увязываются в сознании слепоглухих учащихся с условиями и организацией труда. Функции различных работников предприятия оказываются источником информации, необходимой для понимания своего места в будущем на производстве, что, в свою очередь, совершенно необходимо для достижения определенной социальной зрелости выпускника.

Социально-бытовая ориентация тесно связана с процессом социально-нравственного воспитания слепоглухих, точнее говоря, является его составной частью.

Отсутствие или глубокое поражение зрения и слуха, с раннего детства ограничивающие возможности активного взаимодействия с миром людей и предметов, ставят слепоглухого человека в почти полную зависимость от лиц, входящих в ближайшее окружение, и, следовательно, от их расположения. Перед слепоглухим возникает задача заручиться таким отношением к нему окружающих, чтобы они были готовы помогать ему. Весь опыт жизни слепоглухого складывается таким образом, что он привыкает возлагать на окружающих большую часть ответственности за свое жизнеобеспечение и, действительно, практически не может без этого обходиться. Нередки случаи, когда подобные устремления приобретают форму агрессивного иждивенчества, потребительства. Для такого поведения характерна холодность и неблагодарность к родственникам и

к добровольным помощникам. Положение слепоглухого действительно тяжело: очень трудно достичь взаимности в дружбе и дружеском участии при неравенстве возможностей.

Воспитание у слепоглухого ребенка дружелюбия – это серьезная педагогическая проблема. Разумным средством ее решения могут стать, наряду с организацией делового сотрудничества слепоглухого ребенка со взрослыми, организация и стимулирование помощи со стороны ребенка его более слабым и неумелым товарищам, а также помощи пожилым или больным родственникам.

Разработка задачи социально-нравственного воспитания слепоглухого ребенка – проблема более общая, чем социально-бытовая ориентация. Однако без основательной социально-бытовой ориентировки ее решение вряд ли достижимо, если иметь в виду тот вклад в обучение и развитие детей, который зависит от самой школы.

Литература

Выготский Л.С. Собр. соч. М.: Педагогика, 1969. Т. 3. С. 30, 31.

Мещеряков А.И. Слепоглухонемые дети. М.: Педагогика, 1974. С. 300-302.

Апухтина А.Д.

Басилова Т.А.

Васина Г.В.

Чулков В.Н.

ПРОГРАММА ПО СОЦИАЛЬНО-БЫТОВОЙ ОРИЕНТАЦИИ ДЛЯ СЛЕПОГЛУХИХ ДЕТЕЙ[64]

Объяснительная[65] записка. Социально-бытовая ориентировка (СБО) – это новый специальный предмет, введенный в Загорском (Сергиево-Посадском) детском доме слепоглухонемых детей с 1 сентября 1984 года. Первая опытная работа по СБО была начата двумя годами раньше в экспериментальной группе для слепоглухих детей Института дефектологии. Введение этого предмета в учебный процесс было вызвано стремлением изменить содержание образования детей с целью приблизить его к жизни и повысить тем самым его развивающую роль.

Работа по СБО предполагает включение слепоглухих в социальное и бытовое окружение и вооружение их разнообразными социокультурными навыками. Приобретение учащимися знаний и умений, которые помогут им успешно включиться в организованный труд, быт и отдых, присущий жизни взрослого, адаптированного к социальной среде человека, является жизненной необходимостью для этих учащихся и рассматривается авторами как важнейшая и неотъемлемая часть специальной образовательной подготовки слепоглухих. СБО как специальный школьный предмет, разумеется, решает только частично эту важную задачу.

Основная часть работы приходится на воспитательный процесс в интернате. Социально-бытовую ориентацию следует рассматривать как но-

---

[64] Печатается по изданию: Дефектология. 1991. № 4. С. 38-41.

[65] В статье используется лексика, общепринятая для периода, в котором состоялась первая публикация статьи. – *Прим. ред.*

вый специальный дидактический принцип обучения и воспитания слепоглухих детей. Соответственно этому первоочередной задачей становится перестройка на основе СБО как всей воспитательной работы, так и частных задач, содержания и методик преподавания различных учебных предметов: развития речи, чтения, математики и др.

Программа по СБО как специальному предмету имеет следующую структуру.

В ней выделяются четыре составные части: 1) основной материал; 2) дополнительный; 3) речевой; 4) умения и навыки. Главную часть образует так называемый основной материал, содержащий перечень социально-бытовых тем, представленных в более или менее развернутом виде, рекомендуемый как некоторый минимум для овладения всеми детьми в классе. Дополнительный материал имеет не столь обязательный характер, но может быть полезным в работе с более подготовленными детьми. В разделе «Речевой материал» приводится основной словарь, типовые фразы и предложения, которые на данном этапе являются для учеников новыми. Тот минимум словесной речи, который представлен здесь, должен быть усвоен в активной форме, то есть дети должны его применять на занятии, в сюжетной игре, инсценировке, моделирующей реальную социально-бытовую ситуацию, и в самой жизни. В список умений и навыков включены лишь наиболее важные из тех, над которыми идет работа в процессе освоения всей программы, но названные умения рекомендуется доводить до уровня практического овладения. Более подробное освещение принципов построения программы можно найти в статье В.Н. Чулкова «Социально-бытовая ориентация как специальный принцип обучения слепоглухих детей» (Дефектология. 1991. № 4. С. 38-42).

Учебный курс СБО рассчитан прежде всего на обучение слабовидящих глухих детей, которые в настоящее время образуют основной состав школы для слепоглухих.

III класс	
Основной материал	**Дополнительный материал**
Тема: Школа	
Название школы (детского дома), где учится ребенок. Название класса. Имя и отчество учителя и воспитателя в классе. Имена и фамилии детей в классе	Возраст, в котором обычно поступают в школу. Учителя и воспитатели, которые учили ребенка с I по III класс. Товарищи, которые учились с ребенком раньше. Школа, в которой ребенок учился раньше. Детский сад, в который ребенок ходил до школы

1 сентября – начало учебного года. Приезд в школу из дома. Помещения в школе: классы, спальни, кабинет врача, кабинеты директора и завуча, физкультурный зал, мастерские и пр. Улица и номер дома школы	Режим дня в школе-интернате. Город, в котором находится школа-интернат (детский дом)
Речевой материал	
Школа-интернат (центр) слепоглухих. Плохо видит и плохо слышит. Дети учатся и живут в школе-интернате. В нашем классе … детей. Я учусь в III классе. Я учусь в школе для слепоглухих (глухих). Занятия в школе начинаются 1 сентября	Мне было … лет, когда я пришел учиться в школу. Раньше я учился в другой школе. Школа глухих, школа для слабослышащих, школа для слепых, обычная школа. Дети хорошо видят и слышат. Дети спят и кушают дома. Я заболел. Я стал плохо видеть и слышать
Умения и навыки	
Уметь написать почтовый адрес школы-интерната. Ответить на вопросы: В каком классе учишься? В какой школе? Когда начинаются занятия в школе? Обращаться к учителям и воспитателям по имени и отчеству	Уметь сказать, в каком возрасте поступил в школу, в какой школе учился раньше. Ответить на вопрос: Сколько лет было мальчику, когда он пошел в I класс?
Тема: Семья	
Мой дом. Квартира (дом), где живет семья ребенка. Количество и назначение комнат, их интерьер (названия предметов мебели и бытовых приборов). Местожительство семьи (город, деревня, село, поселок). Улица и номер дома, квартиры. Семья ребенка. Состав семьи. Фамилии, имена и отчества членов семьи. Возраст, даты рождения членов семьи (дни рождения). Праздники и каникулы дома	Дом (квартира) учительницы (товарища). Семья учительницы. Место работы родителей. Чем они заняты дома. Занятия бабушки и дедушки, брата и сестры вне дома и их домашние обязанности. Жизнь ребенка дома до начала обучения в школе. Детский сад

Речевой материал	
Мама (мать), папа (отец), брат, сестра, бабушка, бабушка. Квартира, комната, кухня, столовая, спальня, ванная, туалет. Моя семья живет в городе (деревне). Город (деревня) называется … Я живу в большом (маленьком) доме. В доме … этажа. Я живу на … этаже. Мой адрес … Мою маму (сестру, бабушку) зовут … Моего отца (брата, дедушку) зовут … Сестре 3 года. Сестра ходит в детский сад. День рождения мамы 3 ноября. Бабушки (дедушки) нет. Бабушка умерла	Папа работает на заводе. Дедушка работает дома. Бабушка не работает. Бабушка помогает маме дома. Мама не работает. Мама варит обед, ходит в магазин. Анна Ивановна (Сережа) живет в … У Анны Ивановны 2 комнаты. У Анны Ивановны есть муж. Мужа Анны Ивановны зовут … У Анны Ивановны есть мама. Маму Анны Ивановны зовут … У Сережи есть мама, папа и брат. Брата Сережи зовут …
Умения и навыки	
Уметь ответить на вопрос: «Где ты живешь?» Рассказать о своей семье: «У меня есть мама, папа, брат, сестра». Изобразить внешний вид своего дома, план своей квартиры с помощью рисунка, аппликации, макета	Уметь рассказать о составе семьи своего товарища, учителя
Тема: Будни и праздники	
Понятие «неделя». Будни и выходные дома и в школе. Обозначение рабочих, выходных и праздничных дней на календаре. Официальные праздники – нерабочие дни, их названия. Праздники дома и в школе. Празднование своего дня рождения и дней рождения товарищей в школе и дома. Поздравления с днем рождения и с праздником. Дни рождения родных. Хождение в гости и приглашение гостей к себе	Праздник День учителя. Рабочие и выходные у учителя и воспитателя. Занятия учителя в выходные и праздники. Занятия членов семьи в обычные и праздничные дни. Летние, зимние, весенние и осенние каникулы. Посещение членами семьи праздников в школе. Отъезд домой на каникулы
Речевой материал	
Рабочие дни. Выходные дни. Праздничные дни. Каникулы. Экскурсии, утренник, праздничный вечер, гости. Дорогая мамочка, поздравляю с днем рождения! Желаю здоровья и счастья! Дорогой дедушка! Поздравляю с праздником – Днем победы!	Сегодня у Анны Михайловны выходной день. Сегодня работает Вера Петровна. Мама работает в каникулы. Мама не может взять Сашу домой. Папа приедет за Сашей и возьмет его домой на майские праздники

Умения и навыки	
Ориентироваться в календаре, уметь показать на нем праздничные и выходные дни, каникулы, дни рождения (свой и ближайших родственников, товарищей по классу). Уметь поздравлять и дарить подарки на день рождения, благодарить за поздравления и подарки других	Уметь составить текст поздравления с Днем учителя; понять текст письма с сообщением о дате приезда родных в школу; рассказать о занятиях в семье и в школе в выходные и праздничные дни, на каникулах
Тема: Работа, профессия	
Работа учителя и воспитателя. Работа врача и медсестры в школе. Работа повара. Профессия родителей. Рабочий день родителей. Его продолжительность. Рабочая неделя родителей. Выходные дни. Отпуск	Профессия учителя. Жизненный путь учителя: средняя школа или педагогическое училище, педагогический институт. Рабочий день учителя в школе для глухих (слепоглухих). Рабочая неделя, отпуск
Речевой материал	
Кто учит детей считать, писать… Мама работает на заводе (ферме). Мой папа военный (офицер, солдат)	Институт, училище. Хочет быть учителем (врачом). Работает в школе … лет
Умения и навыки	
Уметь ответить на вопросы типа: «Где работает мама? Кем работает папа?»	Знать, что для работы учителем надо учиться в институте несколько лет
Тема: Покупки	
Покупка пирожка (мороженого) в киоске, с лотка. Продовольственный магазин. Булочная. Магазин самообслуживания, его отличие от других магазинов. Отбор товаров в корзинку (тележку). Покупка продуктов в упаковке (штучный товар). Цены продуктов. Отсчет того количества денег, которое нужно для оплаты покупки. Оплата через кассу без сдачи	Знакомство с разными видами магазинов. Название и назначение магазина. Магазины «Молоко», «Овощи-фрукты», «Мясо», «Универмаг». Вывески и витрины магазинов, их назначение. Покупки (совместно с педагогом) товаров в разных магазинах. Процедура покупки: оплата через кассу, получение товара по чеку у продавца
Речевой материал	
Магазин, цена, кассир, чек, деньги, продавец, продукты, заплатить, корзина, тележка, очередь	Сколько стоит молоко (соль, сахар, масло)? Молоко стоит … Шоколад стоит …
Умения и навыки	
Уметь отобрать одну покупку и оплатить ее через кассу	Знать стоимость батона хлеба, пакета молока, плитки шоколада, 1 кг яблок

Тема: Медицинская помощь	
Болезни и лечение в условиях детского дома (школы-интерната). Работа врача и медсестры в школе. Медицинский кабинет, изолятор. Болезнь, лечение в домашних условиях. Уход за больным и заботы мамы	Процедура медицинского обследования. Разные виды лекарств (таблетки, капли, микстура, уколы); лечебные процедуры (компрессы, горчичники, банки, полоскания). Вызов врача на дом. Аптека
Речевой материал	
Больной, здоровый. Горло (голова, живот) болит. Я ушиб ногу (руку). Пожалуйста, помогите, у меня болит голова (уши). Врач слушает, смотрит горло, осматривает больного. Медсестра лечит (дает лекарство). Мама жалеет Машу	Насморк, кашель. Рана, ушиб, порез. Кровь. Грипп, Отит. Накапать капли, выпить микстуру (таблетки). Сделать укол. Вызвать врача по телефону. Пойти с мамой к врачу
Умения и навыки	
Умение обратиться за помощью и рассказать, что болит; ответить на вопрос: «Что болит?»	Умение рассказать, что велел делать врач (принимать лекарство). Знать, что лекарства покупают в аптеке
Тема: Почта	
Знакомство с помещением ближайшей почты. Работа почтальона. Письма, открытки, газеты, журналы. Почтовый ящик на улице, почтовый ящик в жилом доме, на почте. Путь письма: почтовый ящик – почта – перевозка разным транспортом – почта – почтовый ящик	Виды конвертов и открыток. Поздравительные открытки. Стоимость конверта, открытки, марки. Покупка их на почте. Бандероль слепых (бесплатное письмо). Процедура получения посылки или бандероли на почте (с помощью взрослого)
Речевой материал	
Почта, письмо, конверт, открытка, адрес, почтовый ящик, почтальон, газета, журнал, поздравление. Опустить письмо в почтовый ящик. Почтальон принес журнал. Купить конверт на почте	Виды конвертов и открыток. Поздравительные открытки. Стоимость конверта, открытки, марки. Покупка их на почте. Бандероль слепых (бесплатное письмо). Процедура получения посылки или бандероли на почте (с помощью взрослого)

Речевой материал	
Почта, письмо, конверт, открытка, адрес, почтовый ящик, почтальон, газета, журнал, поздравление. Опустить письмо в почтовый ящик. Почтальон принес журнал. Купить конверт на почте	Марка, индекс, номер почты. Дайте, пожалуйста, три открытки. На почте люди получают и отправляют письма, посылки, покупают марки, конверты, открытки
Умения и навыки	
Уметь написать на конверте адрес назначения и обратный адрес	Уметь обратиться на почте с письменной просьбой о покупке конверта или открытки и правильно расплатиться
Тема: Городской транспорт	
Виды транспорта: автобус и такси. Стоимость проезда. Оплата проезда в автобусе и такси. Покупка талонов в киосках и у водителей. Оплата багажа. Бесплатный проезд для маленьких детей, слепых и пр.	Виды транспорта: троллейбус, трамвай, метро. Стоимость проезда. Проездные билеты. Правила поведения на транспорте
Речевой материал	
Автобус, такси, талон, остановка, шофер, компостер	Сколько остановок ехать? Долго ждал автобуса? Опоздал на автобус (троллейбус, трамвай, метро). Проездной билет
Умения и навыки	
Уметь компостировать билет в автобусе	Уметь рассказать о том, на каком транспорте ехал в школу из дома
Тема: Парикмахерская	
Знакомство с одним из видов услуг – стрижкой. Помещение парикмахерской. Работа парикмахера. Очередь. Обслуживание без очереди. Стоимость стрижки	Знакомство с разными видами услуг (завивка, укладка, мытье головы). Мужской и женский залы. Разная плата за разные виды услуг
Речевой материал	
Парикмахерская, парикмахер, ножницы, зеркало, стрижка, расческа. Сколько надо заплатить?	Нужно постричься. Нужно пойти в парикмахерскую. Пожалуйста, постригите меня (помойте голову, сделайте прическу)
Умения и навыки	
Уметь вести себя в парикмахерской	Уметь самостоятельно расплатиться в парикмахерской

Тема: Происшествия	
Потерялся в парке, на улице, в магазине	Не хватило денег на покупку. Можно попросить денег в долг у товарища (учителя). Вернуть долг
Речевой материал	
Помогите мне. Я потерялся. Я плохо слышу и плохо вижу. Вот адрес моей школы (дома). Вот телефон. Пожалуйста, позвоните. Меня зовут …	Дайте мне, пожалуйста, в долг … рублей. Спасибо. Я верну долг через … дней
Умения и навыки	
Обратиться к прохожим за помощью, прибегнув к письменной табличке с данными о себе, чтобы помогли добраться до школы или дома	Уметь попросить в долг деньги. Поблагодарить и вовремя вернуть деньги. Не сердиться в случае отказа
IV класс	
Тема: Школа	
Дошкольное и школьное отделение детского дома. Знакомство с дошкольными группами. Возраст детей. Занятия детей. Режим дня дошкольников. История их заболевания. Школьное отделение. Режим дня в школе. Когда дети встают, завтракают, начинают учиться, обедают, гуляют, ужинают, ложатся спать. Расписание дня, расписание уроков. Режим дня в старших классах	Школа, в которой учится брат (сестра) ребенка. Школа, где учился папа (мама). Количество детей в классе. Знакомство с выпускниками своей школы (детского дома). Какие учителя их учили. Долгая работа учителей в школе. Новый учитель в школе. Расписание работы учителей. Замены уроков учителей во время их болезни
Речевой материал	
Режим дня. Урок. Перемена. Урок математики, урок развития речи. Слуховая работа. Произношение. Изобразительная деятельность. Труд. Урок чтения. Урок социально-бытовой ориентировки (СБО). Урок домоводства. Подъем. Дневной сон. Первый завтрак. Второй завтрак. Занятия (уроки). Обед. Тихий час. Полдник, прогулка, ужин. Подготовка ко сну	Брат Саши пошел в школу в 7 лет. Раньше он ходил в детский сад. Саша пошел в детский сад в 3 года. У Саши в классе 25 детей. Все дети видят и слышат хорошо. Урок рисования ведет Мария Ивановна. Урок физкультуры ведет Андрей Иванович. Анна Петровна заболела. Урок труда будет вести другая учительница. Саша учился в нашей школе раньше. Сашу учили Ольга Васильевна, Алла Яковлевна
Умения и навыки	
Уметь описать режим дня в школе. Знать разницу между режимом дня у малышей и школьников. Ориентироваться в расписании уроков в своем классе	Знать разницу между обычной школой и школой для слепоглухих. Знать разницу между школой и школой-интернатом (детским домом). Иметь представление о детском саде

Тема: Семья и родственные отношения	
Ближайшие родственники: бабушка, дедушка, дядя, тетя, двоюродные брат и сестра. Местность, где они живут. Их дома, квартиры. Адреса родных. Переписка с ними, поздравления родных с праздниками и днями рождения	Отношения родства: дядя – брат мамы (отца); тетя – сестра мамы (отца); дядя – сын бабушки и дедушки. Мама и дядя Витя – дети бабушки и дедушки. Бабушка и дедушка – родители мамы и дяди Вити. Мой родной брат – это сын моей мамы и моего папы
Речевой материал	
У меня есть бабушка Вера. Бабушка Вера живет одна. Бабушка Вера живет в деревне. У меня есть тетя Аня. У тети Ани есть сын Саша и дочь Оля. Саша – мой двоюродный брат. Оля – моя двоюродная сестра. Жена. Муж. Мама – жена папы. Папа – муж мамы. Дядя Володя – муж Анны Ивановны. Тетя Аня – соседка. У тети Ани нет мужа	Бабушка Вера – это мама моей мамы. У бабушки Веры было двое детей. Оля и Таня. Оля и Таня – это родные сестры. Дочь бабушки Оля – это моя мама. Дочь бабушки Таня – это моя тетя. У тети Тани есть сын Петя. Он мой двоюродный брат
Умения и навыки	
Поздравлять ближайших родственников с праздниками и днями рождения	Уметь вычертить схему родственных отношений в своей семье
Тема: Праздники	
День учителя. В этот день поздравляют всех учителей. Все люди учились в школе. Все уважают труд учителя. Праздник Российской армии. В этот день поздравляют всех военных, всех, кто служит в армии сейчас, кто служил в армии раньше. Родные, которые служат в армии	День космонавтики. Этот праздник отмечают каждый год в день первого полета человека в космос. Юрий Гагарин – первый космонавт. День рождения страны. День города. День рождения школы
Речевой материал	
Первый учитель. Профессия учителя. Все уважают труд учителя. Трудная работа учителя. Армия. Солдат, офицер (командир). Летчик, моряк, танкист	Космонавт, ракета, космос. Полет на космическом корабле вокруг Земли. Наша страна – Россия. Наш город построен в … году. Нашей школе … лет. Праздник города, праздник школы
Умения и навыки	
Уметь составить текст поздравления учителям к их профессиональному празднику. Уметь составить текст поздравления родных с Днем Армии	Знать, что в праздник надевают нарядную одежду. Уметь вести себя на городском празднике

Тема: Работа, профессия	
Знакомство с профессиями в школе: учитель, воспитатель, директор, завуч, завхоз, повар, врач, медсестра, уборщица, сторож, дворник, шофер. Их имена и отчества. Их обязанности в школе. Их рабочий день (когда приходит на работу повар, уборщица)	Профессии (вне школы): шофер, продавец, кассир, милиционер, почтальон, парикмахер, слесарь, плотник, сапожник, портниха
Речевой материал	
Директор – начальник в школе. Директор принимает на работу. Завуч смотрит, как учатся все дети в школе. Завуч составляет расписание уроков. Директора школы зовут … Завуча школы зовут … Сторож работает ночью	Водитель автобуса, водитель такси, контролер, продавец, кассир. Шофер управляет машиной. Контролер проверяет билеты, продавец продает продукты. Кассир выбивает чеки в магазине. Кассир считает деньги. Парикмахер причесывает. Милиционер следит за порядком
Умения и навыки	
Уметь обратиться к работникам школы по имени и отчеству. Знать, где их рабочее место, чем занимаются	Знать профессию матери и отца, ближайших родственников
Тема: Почта	
Письмо, посылка, бандероль, телеграмма. Назначение. Знакомство с отделами почты: отправление и получение посылок и бандеролей; продажа конвертов, марок, открыток; отправление и получение денежных переводов	Отличие посылки от бандероли: разница в весе и упаковке. Отправление посылок и бандеролей: упаковка, заполнение бланка, оплата по квитанции. Назначение квитанции (предъявление квитанции при утрате посылки или бандероли)
Речевой материал	
Почта, открытка, конверт, марка, посылка, бандероль, телеграмма, квитанция, адрес. Получить, отправить, купить, опустить в почтовый ящик. Почтальон, газеты, журналы. Сколько стоит конверт? Дайте, пожалуйста, конверт и открытку	Телеграмма, назначение; отправление, получение. Отправление: заполнение бланка (адрес, фамилия, краткий текст), оплата, получение и сохранение квитанции. Разговор по телефону с другим городом. Оплата разговора
Умения и навыки	
Купить самостоятельно конверт на почте	Знать номер своего домашнего телефона

Тема: Медицинская помощь	
Назначение больницы, поликлиники и аптеки. Различие между больницей и поликлиникой. Ребенок болеет дома: вызов врача из поликлиники, приход и осмотр ребенка врачом, выполнение предписания врача, посещение врача в поликлинике после выздоровления. Направление в больницу, лечение в больнице. Операция в больнице. Аптека. В аптеке покупают лекарство, которое выписал врач	Кабинеты врачей в поликлинике. Запись на прием к врачу. Очередь на прием. Прием у глазного, зубного и ушного врачей. Направление на процедуры, на анализы. Анализы крови, мочи, кала. Выписывание лекарств, очков
Речевой материал	
Поликлиника. Вызов врача. Врач выписал лекарство. Мама пошла в аптеку. Мама купила лекарство. Я лежала в больнице в 4 года. Мама заболела, и ее положили в больницу	Врач разрешает или не разрешает ходить в школу. Врач выписывает справку. Детская больница. Больница для взрослых. История болезни. Глазной врач. Врач, который лечит уши, горло, нос. Зубной врач. Прийти на прием к врачу. Врач выписал лекарство (справку). Лежать в больнице. Делали операцию глаз. Мама (учительница) навещала Свету в больнице. В больницах есть палаты (комната). В палатах лежат больные. В больнице делают операции
Умения и навыки	
Уметь вести себя при осмотре врача	Знать, как себя вести на приеме у врачей-специалистов
Тема: Междугородный транспорт	
Поездка в другой город на поезде. Железная дорога: вокзал, кассы, поезд, вагоны. Стоимость билетов. Приобретение билетов. Проверка билетов в поезде контролером. Правила поведения в поезде	Состав поезда: электровоз, вагоны. Поезд дальнего следования, типы вагонов. Стоимость билетов в соответствии с видами вагонов. Виды билетов (взрослый детский), разница в их стоимости. Приобретение билетов на электричку (в оба конца следования, в один конец) и на поезд дальнего следования. Проводник, его обязанности, виды услуг
Речевой материал	
Электричка, вокзал, станция, остановка. Заплатить деньги, взять билет. Ждать поезда. Сесть в поезд. Ехать бесплатно. Выходить из вагона. Я ждал поезда долго. Я опоздал на поезд. Я не успел купить билет. Я заплатил штраф	Электровоз, вагоны. Общий вагон, плацкартный, купейный. Поезд дальнего следования. Проводник. Детский билет. Билетные кассы

Умения и навыки	
Уметь вести себя в электричке	
Тема: Покупки в магазинах	
Разные виды магазинов. Магазины, где продаются продовольственные товары и где продукты не продаются. Магазины, где есть продовольственные и непродовольственные товары. Дорога до ближайших магазинов. Разные цены	Магазины: «Обувь», «Одежда», «Подарки», «Ткани», «Сувениры». Практические расчеты покупки. Тетрадь расходов у каждого ребенка и ее ведение. Отсчет того количества денег, которое нужно для покупки, представление о сдаче. Время работы магазинов
Речевой материал	
«Универмаг», «Продукты». Покупка, выбирать, заплатить деньги в кассу, получить чек, отдать чек продавцу, получить покупку, поблагодарить за покупку. Мама дала (прислала) … рублей. Нужно купить …	Покупка разных товаров: ручки, карандаши, тетради, мыло, заколки, щетки, крема, ленты, печенье, сок, фрукты, зубная паста и т.д. Магазин открывается (закрывается) в … часов. Сколько было денег? Сколько стоили все покупки? Сколько истратили денег? Сколько денег осталось?
Тема: Покупки на рынке	
Назначение рынка, отделы (продажа цветов, грибов, посадочного материала, семян, фруктов, овощей, картофеля, солений, мяса)	Товары на рынке в разное время года. Цены на рынке по сравнению с ценами в магазине
Речевой материал	
Рынок. Базар	Дороже (дешевле), чем в магазине (на рынке). Сколько стоит 1 пучок моркови (букет цветов)?
Умения и навыки	
Знать, в каком магазине можно купить нужный товар. Знать дорогу до ближайших к школе магазинов, рынка	Уметь отобрать необходимую сумму денег для покупки. Уметь высчитать сдачу
Тема: Парикмахерская	
Разные виды (залы) парикмахерских: мужская и женская. Гардероб парикмахерской и его использование. Цена стрижки, оплата стрижки	Знакомство с разными видами услуг в парикмахерской. Наблюдение за мытьем головы, стрижкой, завивкой, укладкой волос у женщин. Стрижка у мужчин. Время работы парикмахерских

Речевой материал	
Гардероб, номерок. Сдать одежду. Получить одежду. Пожалуйста, подстригите меня	Гардеробщик, уборщица
Умения и навыки	
Самостоятельно расплатиться за стрижку в парикмахерской	
Тема: Досуг	
В семье. Занятия членов семьи вечером после работы (школы) и в выходные дни. Досуг в школе. Детские фильмы (мультфильмы) по телевизору. Посещение кинотеатра, парка. Экскурсии в музеи. Детские кружки в школе	Каникулы дома и у родственников. Поездки в отпуск с родными. Посещение цирка, театра. Посещение родственников (пребывание в гостях). Разные экскурсии. Кинотеатр, афиша фильма, время сеанса, покупка билета, место и ряд в зале. Правила поведения в кинозале
Речевой материал	
Я хочу смотреть телевизор. Когда будет сказка? Анна Ивановна, расскажите, пожалуйста, о кино	Пожалуйста, включите телевизор. Я хочу пойти в кино. Мы пойдем в кино в субботу. Кино было интересное (неинтересное)
Умения и навыки	
Не включать самому телевизор. Уметь вести себя во время просмотра фильма	Сидеть в кинозале (театре, цирке) на указанном в билете месте. Не мешать другим
Тема: Буфет, кафе (киоск)	
Киоск на улице города. Буфет в кинотеатре. Покупка в буфете пирожков (мороженого). Буфет на вокзале	Правила поведения в кафе при посещении его в сопровождении взрослых. Знакомство со столовой
Речевой материал	
Я хочу пить (есть). Я хочу купить сок (булочку)	Сколько стоит стакан сока (булочка, мороженое, пирожок)?
Умения и навыки	
Воздерживаться от покупок, если нет денег. Терпеливо стоять в очереди	Уметь самостоятельно купить мороженое (сок) в киоске (буфете)

Тема: Происшествия	
Травма. Ушиб и перелом руки, ноги, пальца. Вызов скорой помощи. Больница. Рентген. Наложение повязки, гипса. Ожог электричеством. Отравление газом	Привлечение внимания детей к причинам несчастных случаев, к тяжелым последствиям их. Некоторые правила техники безопасности при пользовании электричеством, газом
Речевой материал	
Я ушиб колено. Сломал палец. Мальчик попал под машину. Увезли на машине «скорой помощи» в больницу. Не включать. Ударило током. Может ударить т оком. Опасно для жизни	Не включать самим электрические приборы, не трогать провода на улице. Осторожно действовать с плитой на кухне, с кипящей водой. Очень осторожно вести себя за пределами школы
Умения и навыки	
Знать о последствиях неосторожного поведения на дороге, небрежного обращения с электроприборами	Соблюдать правила безопасности при пользовании электроприборами
V класс	
Тема: Школа	
Республика, край, область, город, где находится детский дом (школа). Число детей в школе, количество классов (групп). Класс (учебная группа). Товарищи по классу. Истории их жизни до поступления в школу. Выпускники школы, их жизнь в школе и после окончания школы	Школьные товарищи, из каких территорий страны приехали, национальность родителей, язык, на котором говорят их родители, национальная одежда, танцы. Праздники в школе, самодеятельность учеников
Речевой материал	
Россия, республика, область, город. В школе (классе, группе) учатся … детей. Родился в … году. Заболел в … лет. Поступил (закончил) школу в … году	… приехал из Сибири (Татарстана, Якутии и т.д.). Названия основных национальностей, населяющих страну. Русский (татарский) костюм (танец)
Умения и навыки	
Уметь ответить на вопросы: «В какой стране (республике) ты живешь? В каком городе ты учишься?» Уметь расспросить выпускника школы о том, где он живет, когда окончил школу, у кого учился, где работает сейчас	Уметь ответить на вопрос, откуда приехал в школу, где живут родители. Уметь показать на карте свой город, республику, страну и место жительство товарищей по классу

Тема: Семья	
Страна, республика, в которой живет семья ребенка. Место, где родился ребенок. Дата, месяц и год его рождения. Первый документ – свидетельство о рождении. Национальность ребенка, национальность его родителей	Дата и год рождения отца и матери (братьев и сестер). Родственные отношения: дедушка, прадедушка, внук, правнук, бабушка, прабабушка. Место рождения и жительства бабушки и дедушки, их национальность. Даты жизни и смерти. Посещение могил родных в памятные дни
Речевой материал	
Свидетельство о рождении, гражданин (гражданка). Я родился (родилась) в … Место, год рождения. Сокращения: ФИО. Национальность	Прадедушка, прабабушка, правнук, правнучка, родные. Родной язык. Дедушка умер в … году
Умения и навыки	
Уметь назвать точно дату и место своего рождения. Уметь назвать свою страну и свою республику	Уметь ответить на вопрос о своей национальности, о родном языке родителей
Тема: Профессия	
Представление о доступных в будущем профессиях. Представление об инвалидности и ограничениях в выборе профессии. Общества инвалидов, слепых, глухих. ВОС. ВОГ. Их роль в жизни инвалидов. Льготы для инвалидов. Пенсии по инвалидности. Членский билет ВОС (ВОГ), порядок его оформления	Профессия учителя в обычной школе. Профессия учителя в школе слепых, в школе глухих. Профессия дефектолога. Профессия психолога. Профессия переводчика, секретаря слепоглухого (слепого). Профессия журналиста, режиссера кино, кинооператора
Речевой материал	
Общество слепых. Общество глухих. Всероссийское общество слепых (ВОС). Инвалидность. Инвалидность по зрению. Инвалидность по слуху. Пенсия по инвалидности. Билет ВОС. Вступить в общество слепых. Членские взносы	Устная речь, жестовая речь, дактилология. Письмо по Брайлю (письмо слепых, азбука слепых). Переводчик, секретарь, журналист, режиссер. Кинооператор снимает кино. Режиссер показывает, где снимать
Умения и навыки	
Уметь пользоваться билетом ВОС	

Тема: Медицинское обслуживание	
Обследование у разных врачей-специалистов. Обследование детей в школе, в поликлинике. Обследование у глазного врача (офтальмолога). Врач, который лечит ухо, горло, нос. Врач-хирург. Зубной врач. Глазная больница (институт). Операции глаз в больнице. Обследование зрения в больнице	Получение лекарства в аптеке по рецепту врача. Разные отделы аптеки. Оптика. Подбор и заказ очков, покупка оправы для очков. Ремонт очков. Стоимость лекарств, льготные и бесплатные рецепты. Стоимость очков (изготовление стекол) и оправы. Льготы в оплате за очки для членов ВОС
Речевой материал	
Палата, кабинет, операция, терапевт, хирург, прием врача. Насморк, кашель, ангина, грипп, больное сердце. Зубной, глазной врач. Несколько дней у меня болит живот (зуб). Зубной врач лечил мне зуб. Мне было немного больно, когда врач лечил мне зуб	Рецепт, микстура, мазь, капли, таблетки, бинт, вата, йод. Выписать рецепт, заказать лекарство, получить лекарство, оплатить стоимость лекарства. Подобрать очки, заказать очки, купить оправу для очков
Умения и навыки	
Знать, как проходит процедура обследования у разных врачей	Знать, что можно купить в аптеке
Тема: Транспорт	
Вокзалы. Назначение вокзала. Железнодорожный вокзал. Объекты, составляющие комплекс вокзала, платформы, поезда, здание вокзала, кассы, камеры хранения, справочное бюро, расписание поездов, залы ожидания. Буфет, почта, парикмахерская, туалет на вокзале. Направление пути. Разные направления – разные вокзалы. Пригородные поезда и поезда дальнего следования. Указательные знаки, символы и надписи на вокзале. Стоимость билета в электричке, в поезде дальнего следования (общий, плацкартный и купейный вагон)	Автовокзал (автобусный вокзал). В другой город можно поехать на автобусе. Покупка билетов в автобусе. Зависимость стоимости билетов от длины пути. Речной вокзал. Поездки на теплоходе по рекам. Знакомство с теплоходом (прогулочным катером). Капитан и матросы на корабле. Каюты на корабле. Палубы. Стоимость поездки на теплоходе (речном трамвайчике)

Речевой материал	
Вокзал, платформы, рельсы, станции. Электрички, камера хранения, багаж, справочное бюро, расписание поездов. Когда отправляется (уходит) поезд в ...? Сколько стоит билет до станции ...? Сколько часов (дней) ехать до станции ...?	Автовокзал, междугородный автобус. Речной вокзал, теплоход, каюта, спасательный круг, капитан, матрос
Умения и навыки	
Знать назначение разных служб на вокзале. Ориентироваться в указательных знаках и символах	Ориентироваться в разных видах междугородного транспорта
Тема: Торговля	
Магазины «Одежда», «Обувь», «Мебель», «Хозяйственные товары», «Универсальный магазин» и его отделы (магазин, где продается одежда, обувь, подарки, ткани (занавески), постельное белье, ковры, телевизоры, игрушки, письменные и туалетные принадлежности, посуда). Примерная стоимость крупной покупки в магазине (предметы мебели, пальто, зимние сапоги, нарядные платки, ковер, телевизор, сервиз) и мелкой покупки (домашние тапочки, ночная рубашка и т.д.)	Магазины «Ткани», «Спортивные товары», «Книги», «Парфюмерия», «Подарки», «Сувениры», «Головные уборы», «Галантерея». Стоимость разных тканей (занавесок из разных тканей). Дорогие и дешевые духи, кремы. Стоимость меховой шапки из искусственного и натурального меха. Где можно купить нитки, иголки, заколки, носки, чулки, варежки – галантерейные товары
Речевой материал	
Дорогая покупка, дешевая покупка, сервиз, комплект постельного белья, мебельный гарнитур, цветной и черно-белый телевизор. Телевизор стоит дорого. Тапочки стоят дешево	Шелк, шерсть, ситец. Спортивный костюм, кеды, спортивные тапочки. Одеколон, духи. Сувениры. Головные уборы (шляпы). Галантерейные товары
Умения и навыки	
Ориентироваться в отделах близлежащего универмага. Знать примерную стоимость разных товаров в магазинах	Уметь по названию магазина определить, какие товары там продают
Тема: Почта	
Отправление телеграммы домой. Составление текста поздравительной телеграммы, телеграммы с информацией о дате приезда и т.д.	Обычные и срочные телеграммы. Разница в оплате. Связь с другим городом (страной) по междугородной (международной) телефонной связи

Речевой материал	
Встречайте, приеду … поезд … вагон … место … Оля. Пожалуйста, пошлите эту телеграмму … Спасибо	Пожалуйста, помогите мне позвонить домой в город … Наш домашний телефон … Маму зовут … Нужно сказать, что …
Умения и навыки	
Уметь составить текст телеграммы родителям о своем приезде. Указать адрес получателя и отправителя. Уметь обратиться за помощью при посылке телеграммы	Уметь выбрать наиболее приемлемый в данной ситуации метод срочной связи. Уметь обратиться за помощью при телефонных переговорах
Тема: Мастерские по ремонту часов (обуви)	
«Ремонт часов». Знакомство с назначением мастерской, с ее помещением. Процедуры сдачи часов в ремонт и получения часов из ремонта. Примерная стоимость ремонта. Примерная стоимость часов	«Ремонт обуви». Знакомство с помещением мастерской. Виды ремонта (починить каблук, подметку и т.д.). Процедура сдачи обуви в ремонт. Примерная стоимость ремонта
Речевой материал	
Я не слышу. У меня сломались часы. Пожалуйста, посмотрите мои часы. Сколько стоит ремонт часов? Когда вы почините часы? Напишите. Спасибо. Вот квитанция. Посмотрите, пожалуйста, готовы мои часы?	У меня разорвались ботинки (туфли). Пожалуйста, почините мои ботинки. Сколько стоит починка обуви? Когда будут готовы ботинки? Напишите. Вот моя квитанция. Посмотрите, готовы ли мои ботинки
Умения и навыки	
Уметь сдать часы в ремонт, пользуясь заранее приготовленной запиской	Ориентироваться в разных видах ремонта обуви. Уметь сдать обувь в ремонт с участием взрослого
Тема: Кинотеатр	
Помещения кинотеатра, их назначение. Афиши. Начало сеансов. Покупка билетов. Билет: указание на дату и время сеанса, номер ряда и места. Правила поведения во время сеанса	Разница в стоимости билетов на детских сеансах и сеансах для взрослых, на дневных и вечерних, в будние и воскресные дни. Видеозал и его назначение. Работники кинотеатра
Речевой материал	
Дайте, пожалуйста, билет на 12 часов, 2-й ряд, середину	Кассир, контролер, киномеханик. Дорогие (дешевые) билеты

Умения и навыки	
Уметь самостоятельно купить билет в кассе по заранее приготовленной записке	Уметь ориентироваться в стоимости билетов в кинотеатре, во времени начала сеансов
Тема: Цирк	
Знакомство с помещениями цирка. Зрительный зал и арена цирка. Буфет в цирке. Туалет в цирке. Кассы, где продают билеты в цирк, их стоимость	Выступление артистов в цирке. Клоуны, музыканты, дрессировщики (укротители) зверей в цирке. Гимнасты и жонглеры, фокусники
Речевой материал	
Цирк, арена цирка. Выступают клоуны, артисты. Дети смеялись. Дети хлопали. Я смеялся. Я хлопал. Мне понравились в цирке животные	Музыканты, дрессировщики зверей, гимнасты, жонглеры, фокусники, гимнасты. Клоун смешит детей. Музыканты играют веселую музыку. Гимнасты прыгают. Фокусник показывает фокусы
Умения и навыки	
Уметь вести себя в цирке	Уметь рассказать о посещении цирка
VI класс	
Тема: Школа	
Представление о пути, который проходит каждый воспитанник до поступления в детский дом. Обследование зрения и слуха, выполнение задания психолога, осмотр врачом. Направление в школу (детский дом, реабилитационный центр)	История обучения слепоглухих в нашей стране. Иван Афанасьевич Соколянский и его роль в организации обучения слепоглухих. Ольга Ивановна Скороходова, история ее жизни, ее книги. Эллен Келлер, история ее жизни
Речевой материал	
Психолог, психоневролог, дефектолог. Заключение. Комиссия. Справка о состоянии зрения (слуха). Аудиограмма. Электроэнцефалограмма (ЭЭГ). История болезни	Ученый, писательница. Пишет стихи (книги). Помогает другим слепым, глухим. Биография
Умения и навыки	
Бережно хранить медицинские справки и документы обследования	
Тема: Семья	
Подготовка к получению паспорта в 16 лет. Необходимые документы для получения паспорта. Процедура оформления паспорта. Правила хранения и пользования паспортом	Содержание сведений на разных страницах паспорта. Что нужно делать при пропаже паспорта

Речевой материал	
Исполнилось 16 лет, паспорт, отделение милиции № … Номер паспорта, серия паспорта. Дата выдачи паспорта. Место выдачи паспорта. Подпись	Брак расторгнут. Военнообязанный, невоеннообязанный
Умения и навыки	
Хранить паспорт. Правильно обращаться с ним	
Тема: Работа. Профессия	
Профессии слепоглухих людей – выпускников школы для слепоглухих (детского дома). Профессии выпускников школы для глухих. Профессии выпускников школ для слепых. Возможности обучения инвалидов по зрению и слуху в техникумах и вузах	Предприятия ВОС и ВОГ. Условия работы и проживания. Работа инвалидов по зрению и слуху на обычных предприятиях. Работа по дому
Речевой материал	
Техникум, вечерняя школа, институт, высшее учебное заведение	Предприятие для инвалидов, цех, конвейер, заработная плата, отдельная квартира, комната, общежитие
Тема: Покупки, магазины	
Магазин мужской и женской одежды (обуви). Покупка одежды и обуви в магазинах. Размеры одежды, рост, окружность груди и бедер. Размер обуви	Покупка головных уборов. Размер головы. Примерная стоимость. Покупка перчаток, варежек. Размер руки. Стоимость
Речевой материал	
Размер, рост. Окружность груди, окружность бедер. Это платье мне мало (велико). Дайте, пожалуйста, пальто большего размера. Эти ботинки мне узки	Эта шляпа мне мала. Пожалуйста, помогите мне подобрать шапку (перчатки). Сколько стоит шляпа (пара перчаток)?
Умения и навыки	
Знать свой размер обуви и одежды	Знать свой размер головы и руки
Тема: Транспорт	
Авиационный транспорт. Возможность путешествовать на большие расстояния самолетом. Время полета. Стоимость билета. Аэропорт. Регистрация, сдача багажа, посадка, полет, приземление, получение багажа	Аэровокзал. Знакомство с помещениями аэровокзала. Зал ожидания. Расписание полетов. Информационное табло. Пункты регистрации. Контрольный досмотр. Откладывание рейса из-за плохой погоды

Речевой материал	
Номер рейса самолета, номер места в самолете, дата вылета, время вылета, время регистрации, место регистрации. Аэропорт. Авиакомпания	Аэровокзал, контрольный досмотр, летная и нелетная погода
Тема: Банковские услуги	
Оплата коммунальных услуг в банке. Документы для платы за квартиру, электричество, газ, воду и т.д. и их заполнение. Стоимость коммунальных услуг дома и в школе (детском доме)	Хранение денег в банке. Сберегательная книжка. Правила оформления денежных вкладов
Речевой материал	
Банк. Оплата коммунальных услуг. Квартирная плата, плата за газ, электричество и т.д.	Денежный вклад. Сберегательный вклад, срочный вклад. Номер счета. Приход, расход
Умения и навыки	
Экономить электричество, газ, воду дома и в школе	Уметь оформить денежный вклад с помощью взрослого
Тема: Общественное питание	
Столовые. Городские столовые самообслуживания. Столовые на производстве. Правила поведения в столовой. Примерная стоимость обеда в столовой. Возможность взять обед домой	Кафе. Специализированное кафе «Пельменная», «Блинная», «Детское кафе». Ресторан. Правила поведения в кафе и ресторане. Примерная стоимость обеда в ресторане и кафе
Речевой материал	
Меню. Порция. Первые, вторые, третьи блюда. Комплексный обед	Официант, заказ, счет, меню
Умения и навыки	
Знание правил поведения в столовой	Знакомство с правилами поведения в кафе и ресторане
Тема: Ателье	
Ателье по пошиву одежды. Знакомство с процедурой заказа пошива одежды в ателье. Ателье по пошиву мужской одежды. Ателье по пошиву женского верхнего платья. Стоимость пошива. Пошив из материала ателье (из материала заказчика)	Мода. Одежда для разных случаев. Гардероб. Меховое ателье. Ателье по пошиву обуви. Трикотажное ателье. Ателье головных уборов. Цены на изделия в ателье и в магазине

Речевой материал	
Приемщица ателье, закройщица, швея. Заказ, мерки, квитанция. Первая примерка состоится … Платье (костюм) будет готово …	Журнал мод. Модная (немодная) одежда. Я хочу заказать сапоги (кофту)
Умения и навыки	
Понимать, что в случае невозможности подобрать одежду в магазине, можно обратиться в ателье	Ориентироваться в разных видах ателье
Тема: Фотография	
Назначение фотографической мастерской, услуги, предоставляемые ею. Помещение мастерской. Работа фотографа. Виды фотографии, сроки изготовления. Фотография для билета ВОС, для паспорта. Фотографии на память. Оплата фотографии, получение фото	Виды фотографии, размеры. Цветные и черно-белые фотографии. Стоимость фотографии. На фотографии нужно выглядеть красивым: аккуратно причесаться, одеться. Размеры фотографии. Срочная фотография
Речевой материал	
Фотография. Фотограф. Фотоаппарат. Фотография на паспорт, на билет ВОС. Я хочу сфотографироваться на паспорт. Сколько стоит фото?	Приемщица получает деньги, выписывает квитанцию, выдает фотографию. Фотограф делает фотографию
Умения и навыки	
Уметь объяснить с помощью заранее приготовленных письменных табличек-обращений, что нужна фотография для паспорта	Знать разные виды работ в фотоателье
Тема: Прачечная	
Стирка белья в домашних условиях. Стирка белья в прачечной. Сдача белья в прачечную. Заполнение бланка для сдачи белья. Сдача и получение белья	Прачечная самообслуживания. Машины, автоматы для стирки белья, для отжима, для глажения. Стоимость стирки белья в прачечной самообслуживания
Речевой материал	
Прачечная, метки, бланк. Помогите мне, пожалуйста, пришить метки на белье. Помогите, пожалуйста, заполнить бланк. Где расписаться? Когда будет готово белье?	Сортировка белья, замачивание, кипячение, полоскание, отжим, сушка, глажение. Пожалуйста, помогите мне отжать (сушить) белье

Умения и навыки	
Знать, как правильно пришивать метки к белью. Уметь сложить белье для сдачи в прачечную	Знакомство с условиями стирки в прачечной самообслуживания
Тема: Библиотека	
Библиотека в школе (детском доме). Назначение библиотеки. Библиотека в УПП ВОС. Выставка книг. Районная библиотека. Правила поведения в библиотеке. Читательская карточка. Личная библиотека. Семейная библиотека	Расстановка книг в библиотеке. Книжные полки. Правила расстановки книг на полках. Читальный зал в библиотеке. Правила пользования книгами в читальном зале. Книжные каталоги: алфавитный и систематический
Речевой материал	
Библиотека. Библиотека слепых. Книги. Брайлевская литература. Газеты, журналы. Специальные газеты и журналы для слепых и глухих	Читальный зал. Абонемент. Возврат книг. Наказание за потерю книги – штраф
Тема: Театр. Клуб	
Кружки самодеятельности в клубе. Время работы клуба. Время спектаклей в театре. Афиши. Правила поведения в театре	Отличие театра от клуба. Спектакли в театре. Театр мимики и жеста. Дом творчества молодежи
Речевой материал	
Касса клуба. Зрительный зал. Сцена. Занавес. Концерт. Танцевальный зал в клубе. Танцы начинаются в 7 часов. Разрешите Вас пригласить на танец	Спектакль. Антракт. 1-е и 2-е действия спектакля. Артисты. Программа. Действующие лица и исполнители. Зрители. Аплодисменты
Умения и навыки	
Уметь вести себя на танцевальном вечере	Знать, как вести себя в театре (клубе) на спектакле
VII класс	
Тема: Школа	
Школа (детский дом) как место работы людей разных профессий (администраторов, педагогов, врача, бухгалтера, сторожа и пр.). Должности, которые занимают работники детского дома, и их обязанности (директор, завуч, завхоз, методист и т.д.). Система оплаты, отпуска, пенсии сотрудников. Собрания. Профсоюз	Детский дом (школа, реабилитационный центр) как одна из единиц системы органов социальной защиты или образования. Кто финансирует и контролирует работу детского дома (школы-интерната). Общие сведения о структуре исполнительных и законодательных органов в государстве

Речевой материал	
Должность, должностные обязанности, увольнение, прием на работу, зарплата, отпуск, отпускные деньги, пенсия, педсовет, собрание, профсоюзные взносы	Местные органы социальной защиты (образования) населения. Министерство, министр. Совет министров, Федеральное Собрание, Государственная Дума. Президент
Умения и навыки	
Ориентироваться в организации работы в детском доме	Ориентироваться в структуре власти в стране
Тема: Семья	
Создание семьи. Возраст, когда люди женятся. Место, где регистрируется брак и рождение ребенка (ЗАГС). Необходимые документы для регистрации брака, процедура регистрации. Свадьба	История семьи воспитанника: как познакомились, в каком возрасте поженились родители, в каком году у них родился ребенок. Развод. История создания семьи выпускников школы
Речевой материал	
Заявление в ЗАГС, запись в паспорте, жених, невеста, свадьба. Поженились (расписались) в … году. Вышла замуж. Женился	Познакомились, встречались, решили пожениться. Предложил выйти за него замуж. В … году родился сын (дочь). Развелись в … году
Умения и навыки	
Знать, в каком возрасте можно вступать в брак. Иметь представление о процедуре регистрации	Иметь представление о процедуре развода
Тема: Будни и праздники	
Свадьба – торжественное событие в жизни. Подготовка к свадьбе, приглашение и угощение гостей, свадебные подарки и поздравления. Повседневная семейная жизнь, забота мужа и жены друг о друге, их семейные обязанности, забота о детях	Семейные праздники – годовщина свадьбы. Серебряная и золотая свадьба. История семьи в семейных альбомах
Речевой материал	
Свадебный наряд, обручальные кольца, свадебные подарки, поздравления, свадебные приглашения	Серебряная свадьба, золотая свадьба. Долгая счастливая семейная жизнь
Умения и навыки	
Уметь составить текст свадебного поздравления. Знать о том, какие подарки принято дарить на свадьбу	Уметь составить текст поздравления с юбилеем свадьбы. Знать, когда поженились родители

Тема: Работа, профессия	
Знакомство с системой управления на производстве на примере УПП ВОС или другого предприятия. Структура производства. Должностные обязанности администрации, рабочих и служащих. График работы. Табель. Зарплата и премии. Меры наказания на производстве: замечания, выговор, перевод на другую работу, увольнение, штраф. Профсоюз	Вышестоящие органы, которым подчиняется предприятие. Должностные обязанности администрации предприятия. Должностные обязанности рабочих и служащих предприятия. План работы предприятия
Речевой материал	
Администрация, производство, приказ, заявление о поступлении на работу и об увольнении. Главный инженер, мастер, табельщик. Зарплата, премия, вычет из зарплаты, отпускные, отпуск без сохранения содержания, расчет	Управление, центральное правление, должностные обязанности. Рабочее место, спецодежда, правила безопасности работы. Снабжение деталями, план, выполнение (невыполнение) плана
Умения и навыки	
Ориентироваться в структуре управления на производстве. Знать о мерах поощрения и наказания на производстве	Знать о наличии перечня должностных обязанностей на производстве и понимать их значение
Тема: Медицинская помощь	
Пропуск работы из-за болезни. Больничный лист (бюллетень), его оформление и получение в поликлинике. Вызов врача на дом, посещение поликлиники, назначение лечения, посещение процедурных кабинетов в поликлинике, выздоровление (закрытие больничного листа) и направление на работу	Болезнь ребенка дома. Вызов врача на дом, осмотр и назначение врача, лекарства, направления на анализы, посещение врача в поликлинике. Справка для школы с указанием пропущенных по болезни дней
Речевой материал	
Бюллетень (больничный лист), диагноз заболевания, освобождение от работы с … по …	Справка. Может посещать школу с … Освободить от занятий физкультурой на … дней
Умения и навыки	
Уметь отвечать на вопросы врача при заполнении им больничного листа	Знать, что ребенку нужна справка из поликлиники, чтобы он мог после болезни приступить к учебе

Тема: Покупки, магазины	
Комиссионный магазин. Продажа вещей, уже бывших в употреблении. Возможность сдать вещь для продажи в комиссионный магазин. Процедура покупки и сдачи вещей в комиссионный магазин	Продажа уцененных вещей в отделах обычных магазинов. Благотворительная продажа вещей. Продажа товаров с рук
Речевой материал	
Комиссионный магазин. Прием вещей на комиссию	Сезонная распродажа, уцененный товар. Старая цена, новая цена
Умения и навыки	
Знать, что в комиссионный магазин можно сдать только целые и чистые вещи	Осторожно относиться к покупке вещей с рук, не покупать с рук продукты питания
Тема: Чистка одежды	
Назначение мастерской по химической чистке одежды и знакомство с процедурой сдачи одежды в чистку. Оформление квитанции, оплата, получение вещей из чистки. Срочная химчистка	Правила пользования чисткой самообслуживания. Стоимость услуг и режим работы мастерской
Речевой материал	
Пожалуйста, помогите мне сдать одежду в чистку. Меня зовут … Мой адрес … Напишите, сколько нужно заплатить и когда будут готовы вещи. Спасибо!	Пожалуйста, помогите мне почистить костюм. Сколько стоит чистка – напишите. Спасибо!
Умения и навыки	
Уметь подготовить вещи для химчистки	Знать, как можно чистить одежду в мастерской самообслуживания
Тема: Бюджет	
Заработная плата, правила ее начисления, вычеты из зарплаты (на примере зарплаты родителей). Заполнение табеля, составление ведомости о зарплате, время и порядок получения зарплаты. Налоги. Условия оплаты труда инвалидов на производстве. Условия оплаты надомного труда	Бюджет семьи. Зарплата взрослых членов семьи, пенсии – основной доход семьи. Семейные расходы: плата за квартиру и коммунальные услуги; плата за детский сад (школу), покупка одежды, мебели, книг, продуктов; расходы на летний отдых (путевки, транспорт)
Речевой материал	
Зарплата, аванс, вычет, налог, ведомость, табель, рабочие и нерабочие дни	Доходы и расходы

Умения и навыки	
Знать, как расписаться в ведомости для получения зарплаты	Иметь представление о правилах составления семейного бюджета
VIII–IX классы	
Тема: Образование. Школа	
Среднее образование. Представление об отличиях программ обучения в школе для слепоглухих, в школе глухих, в школе слепых, в массовой школе. Возможности получения среднего образования, имеющиеся у выпускников школы для слепоглухих благодаря организации дополнительных занятий с педагогами по индивидуальной программе; возможности продолжить обучение в вечерней школе для глухих; самообразование. Специальные училища и техникумы для инвалидов. Среднее специальное и высшее образование	Условия поступления в среднее специальное и высшее учебные заведения. Программа подготовки. Вступительные экзамены. Условия и длительность обучения в техникуме (колледже) и вузе. Условия поступления и обучения для инвалидов по зрению и слуху. Возможности трудоустройства после получения среднего, среднего специального и высшего образования. Опыт обучения слепоглухих людей в высшей школе
Речевой материал	
Среднее образование, начальное образование, высшее образование. Вечерняя школа, институт, училище	Экзамены, лекции, семинары, учебные сессии, диплом, стипендии, свободный диплом, распределение на работу
Умения и навыки	
Уметь заполнить строку в анкете об образовании	Знать о реальных возможностях продолжения образования после окончания школы
Тема: Семья	
Необходимость предварительной медико-генетической консультации для людей, вступающих в брак и желающих иметь ребенка. Здоровье родителей – залог здоровья их детей. Материальные условия в семье, необходимые для воспитания ребенка. Уход за младенцем, ребенком раннего возраста, воспитание дошкольников и школьников, подготовка подростка к будущей самостоятельной жизни	Помощь государства семьям, имеющим детей: оплачиваемый дородовой и послеродовой отпуск, пособие неработающей матери после рождения ребенка и т.д. Условия воспитания детей в яслях и детских садах. Дома ребенка, детские дома, дома-интернаты для престарелых и инвалидов. Знакомство с проблемами воспитания детей в семьях выпускников детского дома. Искусственное прерывание беременности. Предотвращение беременности

Речевой материал	
Медико-генетическая консультация, наследственное заболевание. Вредные привычки. Менингит, менингоэнцефалит; краснуха, перенесенная во время беременности	Декретный отпуск, отпуск послеродовой. Пособие на ребенка. Аборт, выкидыш
Умения и навыки	
Умение ответить на вопросы генетика, рассказать историю своего заболевания и назвать болезни, встречающиеся у родственников	Быть знакомым с основными средствами контрацепции
Тема: Будни и праздники	
Рождение ребенка. Посещение роддома и передача поздравлений матери ребенка. Поздравления отцу ребенка. Помощь молодым родителям в приобретении необходимых для новорожденного вещей. Торжественная встреча матери и ребенка в роддоме. Подарки по случаю рождения ребенка. Небольшие подарки для малыша при посещении его семьи	Представление о религиозных обрядах, связанных с рождением ребенка, а также со свадьбой и смертью (крестины, венчание, отпевание). Религиозные праздники: Рождество, Пасха и т.д. у христиан. Праздники в мусульманской религии, в иудейской религии
Речевой материал	
Новорожденный, младенец, появился на свет. Дорогая …, поздравляю тебя с рождением сына. Желаю тебе и малышу здоровья и счастья!	Крещение, крестные, венчание, отпевание в церкви. Пасха. Рождество
Умения и навыки	
Уметь подобрать подарок для ребенка определенного возраста. Уметь составить текст поздравления по случаю рождения ребенка	Ориентироваться в ритуалах религиозных праздников, которые отмечают в семье
Тема: Работа, профессия	
Знакомство с правилами приема и увольнения с работы. Документы, необходимые для оформления на работу (заявление, паспорт, справка об инвалидности и т.д.). Процедура оформления на работу. Трудовая книжка. Процедура увольнения с работы	Личный листок по учету кадров и его заполнение для устройства на работу. Правила написания автобиографии для приема на работу

Речевой материал	
Отдел кадров, трудовая книжка, запись в трудовой книжке, увольнение. Прошу принять меня на работу. Прошу предоставить мне очередной отпуск	Личный листок по учету кадров, автобиография
Умения и навыки	
Уметь написать заявление о приеме на работу (об отпуске)	Уметь заполнить личный листок по учету кадров, написать автобиографию
Тема: Медицинское обслуживание	
Прохождение ВТЭК (врачебно-трудовая экспертная комиссия) – медицинской комиссии, определяющей инвалидность. Документы, которые нужно получить предварительно для прохождения комиссии. Запись на комиссию. Процедура прохождения ВТЭК. Получение справки об инвалидности и представление ее в органы социальной защиты	История заболевания школьника. Диагноз нарушения зрения, диагноз нарушения слуха, другие заболевания. Причина и время наступления дефектов зрения и слуха. Медицинские учреждения, оказывающие специальную помощь слепоглухим: Институт глазных болезней имени Гельмгольца, сурдоцентр и др.
Речевой материал	
ВТЭК, инвалидность, группа инвалидности. Я инвалид I группы по зрению. Пожалуйста, помогите мне записаться на ВТЭК	Врожденная катаракта, афакия, атрофия зрительных нервов, глаукома, миопия, гиперметропия, глухота, тугоухость. Нарушения зрения с рождения. Слух стал снижаться с двух лет
Умения и навыки	
Уметь вести себя на комиссии врачей, отвечать на вопросы психиатра, офтальмолога, терапевта, отоларинголога и других специалистов. Знать свою группу инвалидности	Уметь отвечать на вопросы, касающиеся истории своего заболевания
Тема: Бюджет	
Бюджет семьи, из чего складываются доходы и расходы. Ежедневные расходы (питание, транспорт); ежемесячные платежи (квартира, детский сад и пр.); ежегодные (покупка одежды и обуви для всех членов семьи, подарки, расходы на отпуск и т.д.). Покупка мебели, холодильника, телевизора, расходы на ремонт квартиры	Бюджет школы (детского дома). Доходы, складывающиеся из денежных средств, выделяемых из бюджета государства. Стоимость содержания и обучения ребенка в детском доме за год, за все время обучения; из чего она складывается. Оплата коммунальных услуг, транспорта. Средства на выплату зарплаты сотрудникам. Денежная помощь школе от других организаций

Речевой материал	
Бюджет семьи, расходы, доходы	
Умения и навыки	
Уметь вести записи в книге расходов	
Тема: Досуг. Занятия спортом	
Занятия спортом на производстве. Производственная гимнастика. Спортивные секции в нерабочее время (шахматно-шашечная, лыжная, конькобежная, легкой атлетики, туристическая, настольного тенниса, волейбола, роллинг-бола). Абонемент для посещения бассейна	Соревнования по разным видам спорта. Победители соревнований – инвалиды по зрению – участвуют в междугородных и международных соревнованиях и олимпиадах
Речевой материал	
Спортивная секция, тренер, бесплатные и платные занятия	Соревнование, победитель соревнования, чемпион. Медаль чемпиона. Олимпиада инвалидов
Тема: Музеи, выставки	
Музеи, в которых можно познакомиться с историей края, города (исторический, краеведческий). Художественный музей. Зоологический музей. Время работы музея. Стоимость входного билета. Правила осмотра экспонатов для обычных людей и для слепых	Выставки книг, картин, цветов. Стоимость билетов на выставку, время ее работы
Речевой материал	
Музей, экспонаты, залы музея, экскурсовод	Выставка
Тема: Культовые учреждения	
Верующие в бога люди в свободное время посещают церковь. Они приходят туда, чтобы молиться. Священник громко читает молитву по книге. Верующие слушают священника и повторяют за ним (поют) молитву. Бедные люди приходит к церкви. Им подают милостыню	Священники учатся в духовной семинарии и академии. Некоторые верующие люди идут жить и работать в монастыри. Монастыри бывают женские и мужские. Там люди работают и молятся. Монахи никогда не женятся, монахини не выходят замуж. Монахи заботятся о больных и старых людях. Культовые здания разных религий

Речевой материал	
Церковь, храм, собор, свечи, молитва, молятся, крестятся, священник. Милостыня (подаяние)	Монастырь, монах, монахиня, настоятель монастыря. Мечеть, синагога
Умения и навыки	
Уметь вести себя в храме	

Ярмоленко А.В.

НАЧАЛЬНЫЙ ПЕРИОД ОБУЧЕНИЯ СЛЕПОГЛУХОНЕМЫХ[66]

Для изучения начальной стадии психического развития слепоглухонемых особенный интерес представляет количественно небольшая первая группа детей, у которых до начала их обучения в специальном учреждении не удалось установить ни ясно выраженной и оформленной потребности в общении, ни развитого осязания как ведущего анализатора, ни сформированных движений.

Мы считаем это состояние типичным только для данной группы слепоглухонемых и обусловленным не только лишением слуха и зрения, а и условиями среды, педагогической запущенностью. Мы предпочитаем назвать его состоянием *психической инертности*. Учитывая, что причиной его является сведение забот окружающих об этих детях к удовлетворению их биологических потребностей, можно также назвать их «педагогически интактными», нетронутыми воспитанием. Именно в этой группе развитие, становление психики человека, роль среды и педагогического воздействия доступны изучению с самых начальных ступеней.

У слепоглухонемых детей этой группы нет условий для развития ни предметного действия и предметного сознания, ни осознания и объектирования собственных потребностей и переживаний, нет словесного мышления.

---

[66] Печатается по изданию: Ярмоленко А.В. Очерки психологии слепоглухонемых. Л.,1961.

Состояние слепоглухонемых детей этой группы особенно интересно для психолога, так как здесь объединены два условия, затрудняющие формирование предметного сознания: отсутствие контроля зрения над осязанием и слухового восприятия речи, фиксирующего наименование объекта (слово) в сознании ребенка. Выключение зрения и слуха осложняет и развитие локомоции как овладения пространством.

Перед педагогом слепоглухонемых детей этой группы стоят следующие задачи: надо научить ребенка пользоваться осязанием (до этого еще не развитым) как ведущим видом чувствительности, развить его в предметных действиях, ознакомить ребенка с материальным миром, его окружающим. Только в педагогическом процессе такой ребенок получает возможность осязательного овладения материальной средой. Для этого нужна специальная организация материальной среды.

Помещение, мебель, посуда – все окружающее должно быть доступно для ребенка, его осязающих рук, его свободного передвижения. Это не значит, что нужны особого типа мебель и посуда. В группе слепоглухонемых при Ленинградском институте слуха и речи и в Харьковской клинике при УИЭМ стояли обычные кровати, мебель; стекла окон и в дверцах шкафов не ограждались сетками, а посуда была фарфоровой и стеклянной. Мебель расставлялась с расчетом на свободное передвижение детей, и в то же время свободные пути этого передвижения имели постоянные осязаемые вехи – двери, углы столов, спинки стульев и т.д. Ребенку не только предоставлялась свобода передвижения и осязательного знакомства с окружающими, но педагог требовал от него активности, вызывал и направлял ее, помогал и обучал движениям и действиям, планово знакомил со средой (А.В. Ярмоленко, 1949).

Слепоглухонемой ребенок должен научиться, прежде всего, тому, что он сможет назвать потом: узнать предметы, познав все чувственно доступные ему качества их, освоить действия с ними, развить свои достижения, так как только на стадии определенного двигательного развития может вычленяться и начать свою сложнейшую дифференцированную работу речедвигательный анализатор. Прежде чем называть, ребенок должен иметь, *что назвать,* что обозначить словом. И.А. Соколянский пишет: «До сих пор все попытки обучения и воспитания за рубежом начинались с обучения звукословесной речи, ошибочно полагая, что в этом именно и заключается *начало* умственного развития слепоглухонемого ребенка» (И.А. Соколянский, 1927; 1954). В литературе описания обучения слепоглухонемых начинаются с описания усвоения первых слов, хотя этому усвоению непременно предшествовал период развития чувственного

познания. Педагогика слепоглухонемых в действительности начинается с предметного познания.

В русской педагогике слепоглухонемых мы находим самостоятельную систему первоначального обучения слепоглухонемых, именно этого начального периода контакта с миром вещей и людей (Ю.А. Якимова, 1947).

И.А. Соколянский создал принципиально обоснованную технику обучения слепоглухонемых, начиная с того периода, когда в первую очередь вырабатываются, формируются непосредственные и предельно точные отношения с той материальной средой, в которую он помещен, направленные к охвату этой среды, к непосредственному овладению этой средой. Соколянский разработал систему разложения начальных актов человеческой деятельности на бесконечно малые величины – двигательные и чувственные уменья, составляющие эти целостные акты поведения. Из них слагается поведение человека, возможность произвольных актов. Интересен и самый принцип построения этого начального обучения слепоглухонемых детей. Предметные действия расчленяются на: а) *бытовые*, в которых слепоглухонемой познает предметную среду в бытовом действии; и б) *учебные познавательные*, формируемые в процессе обучения, когда складываются навыки осязательного познания, учебной деятельности ребенка. Этот период Соколянский называет «окультуриванием» или «очеловечением» слепоглухонемого ребенка.

Соколянский описывает, как педагог, начиная обучение слепоглухонемого ребенка с осязательного знакомства с окружающим предметным миром, проводит ребенка по новым для него комнатам, руководя не только передвижением ребенка, но и, что особенно важно, познающим движением ощупывающей руки ребенка по всем окружающим его предметам. Общий термин «руководство» имеет в педагогике слепоглухонемых самое буквальное значение: педагог водит рукой ребенка по всему доступному осязанию, обучая ребенка контурному, вычленяющему предмет движению. Это движение повторяется затем обособленно в том разделе педагогического процесса, в котором ребенок научается осязательно узнавать, определять, сравнивать и соотносить предметы. Рука ребенка становится понемногу уникальным анализатором и одновременно эффектором, объединяя познавательное осязание и предметное движение, подготовляясь к следующему этапу – речевому движению и восприятию.

Биологические потребности слепоглухонемого ребенка понемногу переводились педагогом на удовлетворение их самим ребенком, которого включали выполнение бытовых движений.

И.А. Соколянский пишет: «Самое трудное в организации трудового поведения слепоглухонемого ребенка – это приучение его к самостоятельному уходу за собой и приучение его к чистоплотности. Это самые ранние и кажущиеся самыми примитивными навыки, но формирование их и есть самое трудное в педагогике слепоглухонемых» (И.А. Соколянский, 1926).

Приводим для ознакомления некоторые описания разложения на звенья (элементы) и последовательного выполнения бытовых действий слепоглухонемого ребенка. Расчленение бытовых действий на «бесконечно малые» величины, усваиваемые в их объединении как звенья единой цепи, проводилось Соколянским по всем необходимым в быту действиям.

После еды, вставая из-за стола, слепоглухонемые новички по показу педагога совершали последовательно такие действия.

Звено XII.

1. Иди в умывальную.
2. 1) Возьми с полочки мыло.
   2) Возьми с полочки кружку.
   3) Положи мыло на умывальник.
   4) Поставь кружку на умывальник.
3. Засучи рукава по локти.
4. 1) Возьми кружку с умывальника.
   2) Налей воды в кружку.
   3) Прополощи рот водой из кружки.
   4) Поставь кружку.
5. 1) Возьми с умывальника мыло.
   2) Мой руки мылом.
6. 1) Положи мыло на полку.
   2) Поставь кружку на полку.
7. 1) Сними полотенце с вешалки.
   2) Вытри руки полотенцем.
   3) Вытри рот полотенцем.
   4) Повесь полотенце на место.
8. Спусти рукава.

Звено XIII – Идти в спальню – также разбито на отдельные, определенные в их последовательности действия, объединяемые бытовой ситуацией. По этому принципу построены и другие цепи действий (И.А. Соколянский, 1926). Трудность ориентировки в предметной среде через остаточные анализаторы задерживает у слепоглухонемого ребенка формирование того вида рефлексов (ориентировочного рефлекса), который иначе назван у И. Павлова «рефлекс – что такое?».

И.А. Соколянский справедливо считает *характер ориентировочной реакции слепоглухонемых* «едва ли не самым существенным показателем нормальных возможностей психического развития у слепоглухонемых детей». Он разработал и точно инструментировал тот важнейший основной период обучения слепоглухонемых, которым пренебрегали почти все, описавшие это обучение. К сожалению, в печати до сих пор не опубликован опыт Харьковской группы слепоглухонемых, и здесь используются лишь наши отдельные сведения об этой группе.

Так как предметом настоящего исследования является психология, а не педагогика слепоглухонемых, то педагогические приемы освещаются лишь постольку, поскольку это необходимо для нашего изложения. Подробно читатель может ознакомиться по работам И.А. Соколянского, Ю.А. Якимовой, Римана, Райана и др.

Нельзя недооценивать роль педагога в обучении слепоглухонемых. Именно педагог создает тот первичный коллектив, в котором слепоглухонемой ребенок превращается в социальное, активное существо, «очеловечивается», по выражению И.А. Соколянского.

Специфика контактного, осязательного общения со слепоглухонемым определяет необходимость «парной педагогики» (термин А.С. Макаренко), где педагог воздействует на одного ученика, индивидуально общаясь с ним одним, направляя его руки, его движения. Педагог является руководителем слепоглухонемого в прямом смысле этого слова, направляя своей рукой его познающую и действующую руку, обучая осязательному познанию среды (И.А. Соколянский).

Дифференциация осязательного познания предметного мира включает превращение ощупывания предметов в акт сравнения. Это сравнение начинается с организуемого педагогом одновременного или чередующегося ощупывания двух (позже и более) предметов, различающихся по форме, величине, фактуре материала, осязаемым деталям и т.д. Выделение качеств, различных или одинаковых у этих предметов, установление этой общности или различия ведет к образованию первых общих представлений и соответствующих им знаков, которые, однако, не создаются самими слепоглухонемыми, а даются им старшими детьми или педагогом.

В наших наблюдениях такие знаки: «большой» и «маленький» (разведение и сведение рук как показ величины), «похожий» – «разный» (параллельно поставленные указательные пальцы обеих рук) усваивались слепоглухонемыми новичками от старших, которые уже пользовались словесной речью, но с малышами возвращались к кинетическим жестам первых лет своего обучения.

Начало развития с формирования простых предметных действий отмечено во многих историях обучения их. Можно найти указания на необходимость развития «слабых, неумелых рук ребенка», на «долгую и упорную работу научения ребенка брать, держать и легко ощупывать вещи», на первые уроки передвижения, выработку правильного положения кистей руки на предмете и т.п.

Такие уроки давались Марте Обрехт Арну, Эдди Пруитту, Мод Скотт, Томасу Стрингеру, Р. Каата, Герте Шульц и Иоганне Шлоттманн и другим слепоглухонемым, отнесенным нами к группе психически инертных (см. краткие описания названных авторов). В записях и устных сообщениях М.А. Захаровой и Ю.А. Якимовой этот этап вызывания и первичной организации предметных действий и самостоятельного передвижения признается исходным для развития Вани Фил., Степана Степ., Коли Гр. Описанный И.А. Соколянским 8-летний слепоглухонемой мальчик, до начала обучения находившийся на постельном режиме и не умевший ходить и обращаться с предметами, также сформировал первые предметные действия только в обучении, проходившем у него нормально (сообщено И.А. Соколянским).

Слепоглухонемой ребенок, который в семье не получал педагогической помощи взрослых, начинает формировать эти формы первичного чувственного познания предметного мира лишь в начале обучения, следовательно, первое полугодие нормального развития познания переносится у слепоглухонемого ребенка на конец первого десятилетия жизни (О. Скороходова, Е. Келлер, Мотя Алт., Шурик Мам. и др.) или даже позже (Герта Шульц и др.).

В приводимой ниже сокращенной индивидуальной истории развития слепоглухонемого ребенка выделена динамика формирования первых отношений слепоглухонемого ребенка со средой. Это подкрепляется данными других, подобных ему и более развитых детей. Автор наблюдал в первом полугодии обучения одного из слепоглухонемых с явлениями психической инертности.

Алеша Кузн., рожд. 1932 г., перенес в 2 года менингоэнцефалит, в результате которого потерял слух, зрение и речь. Находился до 9 лет в семье, откуда прибыл в состоянии крайней педагогической запущенности, не владея никакими бытовыми навыками. Мальчик вяло сидел там, куда его сажали, никого не искал, никуда не стремился, к новой обстановке не проявил ни страха, ни интереса. Почти не умел ходить, передвигался, повиснув на руке спутника или опираясь на мебель. Оставленный без поддержки посреди комнаты, начинал кричать, но не делал никаких по-

пыток к самостоятельной ходьбе, а затем, опустившись на пол, застывал в неловкой позе. Не умел самостоятельно есть, пить, не просился сам в уборную, хотя обычно был опрятен. Медицинскому осмотру покорился без протеста, пассивно. Не проявил никакого интереса к предложенным ему игрушкам и пособиям, даже не удерживал вложенных ему в руки предметов. Ничего не ощупывал.

Неврол. статус: левая глазная щель уже правой. Мышечных атрофии и патологических рефлексов не отмечено. Мышечный тонус понижен, но иногда бывает достаточное напряжение рук (С.С. Мнухин). Зрение и слух потеряны без остатка. Соматически здоров. Отмечается общая пастозность, вялость мышц.

Направленный в лазарет института на недельный карантин, Алеша и там вначале ничем себя не проявлял, лежал в постели или сидел на стуле, куда его посадили. Кормили его с ложки. Если опаздывали свести его в уборную, он иногда кричал. Много спал, что доказывалось глубоким, ровным дыханием, отсутствием движений, приходилось будить для еды. На четвертый день лазаретная сестра пожаловалась, что Алеша разорвал лежавшую на столе в палате газету. Оказалось, что Алеша может крепко захватить бумагу или дощечку и обычно рвет бумагу.

Переведенный в группу слепоглухонемых, Алеша вновь не проявил никакого интереса к смене среды, оставался сидеть, где бы его ни посадили, за что получил у старших детей прозвище Алеша-мешок. Он не отвечал на прикосновение к нему, не искал ничего и даже не реагировал на вложенные ему в руку предметы (дома ему не давали никаких вещей, не позволяли ничего трогать, убирали все предметы подальше от него). Алеша не проявлял никаких попыток ощупывать предметы, ознакомиться с окружающими детьми и педагогами, не узнавал их, не отличал знакомых ему ранее людей. Обслуживание его бытовых нужд производилось педагогами и другими слепоглухонемыми детьми, иногда и младше его. Его одевали и раздевали, умывали и вытирали, сажали за стол и кормили, расстегивали ему штаны и сажали в уборной и т.д. Алешу активно включили в это выполнение бытовых процессов; в его руки, до этого не приученные к активным движениям, педагог и старшие дети вкладывали ложку и подносили ее ко рту Алеши; его руками снимали полотенце со спинки койки; подставив его руки под кран умывальника, умывали ему лицо его же руками и т.д.

Посаженный в первый день обучения за стол для занятий, Алеша также не проявил никакой активности и интереса к разложенным перед ним пособиям, к сидящим рядом с ним детям, работавшим с пособиями.

Алеша сидел, положив голову на стол, почти сползая со стула. Педагогам (Ю.А. Якимовой, О.В. Пономаревой) пришлось начать обучение Алеши с простейших движений.

Первое занятие с Алешей (Ю.А. Якимова) состояло в проведении его руками по столу, у которого он сидел, по стулу и ощупыванию его же руками рядом сидящих детей. Никакого интереса у Алеши не наблюдалось, он покорно сидел и подчинялся всему, что с ним делали. Скоро устал и весь опустился. Ему дали отдохнуть, а через час опять привели и посадили за стол. После ощупывания его руками стола на стол выложили несколько кубиков, которые ощупали рукой Алеши (правой, хотя у него еще не превалировала эта рука). Алеша захватил в горсть один кубик, неловко сжав его, не соотнося сжатия с гранями и плоскостями куба, и сразу выпустил его. Больше он не трогал ничего, и Ю.А. Якимова сама вложила ему в руку кубик, сжала пальцы вокруг него, проделала это с шестью последовательно уменьшающимися кубиками. Алеша был пассивен, но последний кубик задержал в горсти и хрипло закричал, когда разжимали его руку, после чего ему оставили кубик. Через минуту кубик выпал на стол из расслабившейся кисти Алеши и скатился на пол, на что Алеша не обратил внимания. Мотя Алт., сидевшая рядом, ощутила падение кубика, подобрала его и положила на стол, прикоснувшись к руке Алеши. Он не реагировал на это прикосновение, сидел спокойно.

На первом занятии Алеша не удерживал вложенного ему в правую руку деревянного шарика, пальцы вяло разжимались, и шарик падал на стол. Часто большой палец недостаточно противополагался четырем остальным, шарик или кубик плохо охватывались и выпадали из сложенной «горстью» кисти. Но на первом же занятии Алеша захватил и разорвал (обеими руками) исписанный Брайлем лист бумаги у соседки Клавы. Когда бумагу отобрали, Алеша дико кричал. Педагог дал ему толстую бумагу, придерживая его руки, чтобы он не разорвал листа, тогда Алеша успокоился и вскоре выронил бумагу. Педагог стал обучать Алешу удерживать в руке шарик 5 см в диаметре, с чем он вскоре справился, но маленький шарик в 2 см выпадал из его слабых пальцев. Пришлось в последующие дни обучать Алешу брать и удерживать в руках предметы разной формы и величины (шарики, кубики, цилиндры, палочки, ложки и т.д.).

В первый день Алеша утомился от непривычных занятий очень быстро и задремал, положив голову на стол. Тихий час (после обеда) Алеша проспал. В свободное послеобеденное время, когда дети играли и занимались, чем хотели, Алеша опять вяло сидел на стуле.

В следующие дни занятий Алешу переводили от пассивного держания вложенных ему в руки предметов различной формы и величины к активному их взятию и удерживанию. Оказалось, что Алеша слабо сгибает пальцы, еле удерживая предмет, или чересчур крепко сжимает его, так что белеют суставы пальцев, хрупкие предметы ломаются или рвутся. Такое сильное сжатие было порывистым, судорожным, и сменялось расслаблением кисти, предмет выпадал из рук. При таком сжатии Алеша ломал тонкие фанерные вкладки, рвал бумагу и т.д. Занятия с Алешей велись недолго, по нескольку минут, так как он быстро утомлялся, но каждое упражнение повторялось много раз.

Чтобы приучить Алешу удерживать предметы, педагог одной рукой сжимал пальцы Алеши вокруг цилиндра, а другой рукой старался «вырвать» цилиндр из пальцев Алеши. На 9-й день Алеша мог сам удержать предмет, «отнимаемый» педагогом, кричал, когда отнимали.

Понемногу Алеша начал брать сам пособия у соседей, крепко их удерживал, затем выпускал. Начал ощупывать предметы, причем все пять пальцев были растопырены и напряжены. Только по показу педагога научился сначала придерживать предмет на столе левой рукой, а затем и держать его этой (опорной) рукой, пока правая ощупывала его. Правая рука преобладала в ощупывании, но не постоянно; педагог приучал Алешу к праворукости.

Через две недели Алеша мог разбирать в коробке шарики и кубики, подбирая их по форме и величине, ощупывал руки и пособия у соседей, не отбирая вещей. Активное осязание, ощупывание, было отдифференцировано от схватывания и удерживания, становилось средством осведомления, познавательным приемом в предметном действии. Освоил собирание простых фанерных вкладок – мозаик. Разбирался в хрупкости и других свойствах предмета. Мог взять бумагу, не разрывая ее, хотя еще любил это делать.

В свободные часы Алеша иногда протягивал руку, щупал, чем играют соседи, иногда отбирал у малышей игрушку. Реже засыпал в свободные часы, состояние бодрствования стало резче отличаться от сна; возможность активности, начавшееся осязание объекта среды и людей через осязательное их восприятие определяли бодрствование как особое действенное состояние человека.

Однажды вечером у Алеши разболелась голова, он кричал и бил кулаком то себя по лбу, то по подушке, на которой лежал, как бы не локализуя боли в себе. Когда положили компресс на голову, успокоился и заснул. В начале 2-го месяца обучения Алеша уже самостоятельно ходил по ком-

натам, но еще неуклюже, переваливался. Охотно ходил, держась за педагога, за детей, но натыкался на мебель, не помня ее расположения. На 3-м месяце обучения крик Алеши стал целевым, сочетался с направленностью движения, сопровождал определенное требование. Повторные эксперименты показали, что Алеша знает, чего требует: ложку или тарелку за обедом, определенную фигурку на занятиях и т.д. Ненужные ему предметы отталкивал, кричал вновь и замолкал, ожидая результата. На занятиях выбирал пособия, любил набор геометрических фигур, отодвигал прочь те вкладки, которые ему слишком трудны. В свободные часы сам брал и вертел в руках какую-нибудь игрушку, выбирая ее из ящика, проявляя инициативу, что можно отнести к началу предметной игры.

Начал понимать кинетические знаки еды, уборной. Когда ему давали ключ (от шкафа с пособиями), неловко брал и шел к шкафу, около него кричал. Сам знаков не употреблял. Знал свою кровать, свое место за школьным и обеденным столом, но когда сосед его оттолкнет, садился и на чужой стул, чего никто другой из детей группы не делал. Однажды Алеша пришел на свое место к обеду и, не найдя стула, сел на пол у стола.

Алеша стал различать детей, педагогов, автора, искал их признаки: одежду, прическу, часы, сумку. Ощупав педагога, шел к шкафу с пособиями, а потом на свое место для занятий.

На 4-м месяце обучения Алеша сам хотел делать именно это, а не другое упражнение по сенсомоторной культуре; так, отталкивал вкладки, отбирал у соседа коробку с мелкими предметами и начинал их сам сортировать; или отталкивал пирамидку, искал вкладку с дробными секторами круга и складывал ее. Разбирал предметы по группам – 1, 2, 3 (начатки счета).

Алеша начинал откладывать на вертикальных классных счетах заданное педагогом на первой верхней проволоке число «два»: откладывает на второй линии сначала одну костяшку, затем вторую и сравнивает осязательно с верхней, охватывая обе костяшки большим и указательным пальцем. Захватив две костяшки сразу, обнаруживает при проверке ошибку, отодвигает все три костяшки вправо, откладывает две по одной. Закончив откладывать на всех проволоках счетов, медленно проверяет все ряды и идет за педагогом, которую заставляет проверить осязательно все ряды, следя за движением ее руки и останавливая, когда она слишком быстро ведет руку по счетам.

На 5-м месяце Алеша стал удерживать брайлевский штифт и выкалывать им точки. Через 8 дней впервые сам перевернул бумагу и ощупал точки – отыскал и проверил результат своей работы. При неудаче в своей

работе кричал и искал руку педагога, как бы прося помощи. Проверял ощупыванием нанизанные им бусы, снимал и исправлял ошибки в ряде. Подбирал ряд – одна большая бусина, две маленькие, одна большая, две маленькие и т.д.; нанизав три маленькие бусинки, проверял и снимал третью. Откладывая правой рукой костяшки на классных счетах, левой проверял их количество (ранее левой рукой придерживался за рамку счетов), левая рука включалась в активное осязание. Долго и детально ощупывал чучело козленка обеими руками, затем громко засмеялся. Алеша стал свободно передвигаться по комнатам, уже не повисая на спутнике; ходил один, искал мебель на ее обычных местах, у него появилось представление плана помещения, что проверялось повторными экспериментами. Отсутствие стола, скамьи, стула на обычном месте вызывало у Алеши громкий требовательный крик, прекращающийся, когда он находил искомую мебель на ее обычном месте.

На 6-м месяце обучения Алеша свободно собирал сложные вкладки, мозаики, пирамидки и другие пособия, разбирал по величине и форме мелкие фигурки; по мимическому требованию подавал определенное число (1-10) однородных предметов; нанизывал бусы группами до 7, чередуя группы. Писал шрифтом Брайля группы точек, проверяя себя. Освоил подготовительные упражнения к постановке устной речи – дыхание, движение языка, губ. Кричал, призывая на помощь, но крик было легко прекратить, исполнив его желание или переключив Алешу на другое занятие. Сам употреблял два знака, понимал ряд знаков. Освоил бытовые навыки.

Через полгода обучения, в июле 1941 г., Алеша, в числе других слепоглухонемых, был эвакуирован из Ленинграда.

Подведя итог вышеизложенным наблюдениям, можно отметить, что в описанном случае педагогически запущенный 10-летний слепоглухонемой мальчик за полгода педагогической работы с ним дал значительный сдвиг в своем психическом развитии:

а) началось освоение материального мира через *осязание*. Появились целевые предметные действия, основанные на осязании качеств объектов. Дифференцировалось осязание как способ познания;

б) *развитие движений,* самостоятельная ходьба позволили освоить пространство, создать пространственный и временной план. Подражание движениям других открыло возможности моторного совершенствования, с использованием осязания для фиксации осязаемых пространственных точек;

в) *эмоции* слепоглухонемого с биологического уровня были подняты на предметный и на простейший социальный уровень: желание сделать задание, радость от ласки, игры;

г) появилась возможность и *потребность общения*. Развитие осязания позволило установить кинетический осязаемый контакт со средой. Начатками кинетической речи были: пассивное понимание ряда простых знаков и активное употребление двух из них, обозначающих осознанные потребности ребенка. Оформились звуковое (крик) обращение за помощью, дифференцированные требования к окружающим, различение этих окружающих. Началось осознание окружающей социальной среды;

д) в усложняющейся активности слепоглухонемого ребенка выделились *элементы любопытства*, направленного наблюдения, инициативы и избирательного интереса к предметам, действиям и людям;

е) на основе системы осознанных предметных действий усвоились *начатки абстракции* в форме счета предметов до 10.

Слепоглухонемой мальчик, в течение 7 лет слепоглухонемоты не развивавшийся и находившийся в состоянии психической инертности, получил в педагогическом процессе возможность развития. Только на 10-м году своей жизни Алеша вновь прошел «преддошкольный период» («на этот раз на ограниченной сенсорной основе осязания), так как к этому периоду у сенсорно нормального ребенка относятся:

1) развитие предметного действия,
2) начало самостоятельной ходьбы,
3) начало речевого общения.

В других описанных в литературе случаях психической инертности слепоглухонемых период снятия инертности, овладения первыми навыками и знаками был еще длительнее, чем у Алеши Кузн. Так, Томас Стрингер овладел первым словом и начал свободно ходить только к концу первого года обучения; Макс Шанкин также долго находился в состоянии бездеятельности, усугубленной болезнью (ихтиоз). Именно к этой группе инертных слепоглухонемых детей относятся указания И.А. Соколянского о трудности первоначального обучения слепоглухонемых и его замечание: «Легче научить слепоглухонемого алгебре, чем выучить его подносить ложку ко рту» (И.А. Соколянский, 1954).

Уже в начальном обучении слепоглухонемой ребенок овладевает не только предметными действиями, то есть операциями с предметами, употреблением их как орудий, но и переходит к *двухпредметному* действию:

воздействию одним предметом (орудием) на другой (предмет обработки и изменения).

Алеша Кузн., которого до поступления в группу дома кормили с ложки или, вкладывая в руку кусок пищи, не умел самостоятельно пользоваться ложкой и не знал осязательно ни вилки, ни ножа. В первые дни обучения он часто откладывал ложку и пытался пить суп из тарелки, лакая или выпивая жидкость через край. Затем он старался рукой взять из тарелки гущу или кашу. Требования педагога и старших товарищей есть ложкой заставили Алешу сначала опускать ложку в суп одной рукой (не всегда правой), а другой пытаться «нагрести» в нее гущу супа. Тогда стали давать Алеше в левую руку кусок хлеба, который он должен был держать все время и от него откусывать. Правой рукой Алеша должен был набирать суп в ложку и подносить ко рту. Этим движениям его обучали систематически, как и держанию кружки с чаем или водой и наклону кружки при питье.

На 2-м месяце обучения Алеша стал есть более или менее самостоятельно, но очень медленно по сравнению с товарищами, и педагог его не торопил. Суп Алеша ел так: брал ложку, ощупывал ее, различая ее концы, направлял в тарелку, набирал суп и «на вес», то есть держа на весу, определял, полная ли она, затем нес ее в рот, закусывал хлебом и вновь набирал суп. Иногда Алеша другой рукой ощупывал ложку – пустая ли она. Употребление вилки Алеша начал с долгого и повторного ее ощупывания, как незнакомого предмета. Требование педагога брать еду с тарелки вилкой Алеша вначале обходил, насаживая кусочки еды на вилку рукой и снимая их с вилки перед самым ртом, затем нащупывал куски на тарелке левой рукой и под ее контролем попадал в кусок вилкой в правой руке. Только на 5-м месяце обучения Алеша стал шарить вилкой по тарелке, отыскивая кусок, и, поддев его вилкой, нес в рот.

Длительное овладение употреблением орудий еды шло параллельно с овладением штифтом – орудием письма – и привело к правильным двухпредметным действиям Алеши.

По включении детей этой группы в специализированный педагогический процесс и по выходе из состояния психической инертности они часто не отстают от товарищей слепоглухонемых, поступивших в класс с развитым осязанием и с кинетической речью.

Если первые занятия с психически инертными слепоглухонемыми детьми начинались с выработки начальных осязающих познавательных движений, то с более активными учениками (Шуриком Мам., Мотей Алт., Витей Щап. и другими) надо было лишь совершенствовать и направлять

эти движения, предлагая усложняющийся, развивающий познание разнообразный материал.

Первое занятие, проведенное с Мотей Алт., было интересным по тому изменению, которое педагог Ю.А. Якимова внесла в осязательное знакомство Моти с новыми предметами. Мотя села у стола на придвинутый ей стул, сразу положила руки на стол и стала ими шарить по пустому столу. Ю.А. Якимова положила руки Моти на стол спокойно, как требовалось для начала занятий. Мотя покорилась и сидела спокойно. На стол выложили несколько кубиков разного размера. Мотя ощутила, что на стол кладут предметы, и «загребла» их все к себе правой рукой. Педагог отодвинула кубики и стала проводить по ним рукой Моти, легким ощупывающим движением. Мотя активно участвовала, двигая рукой в указанном направлении, и, когда Ю.А. Якимова выпустила ее руку, продолжала водить рукой по рассыпанным кубикам. Воспитательница обвела рукой Моти по верхней плоскости кубика. Мотя повторила эти движения на каждом кубике и вновь придвинула их к себе, стала их сгребать в кучу. Придерживая подбородком ближний кубик, Мотя охватила кистями рук кучку кубиков. Ю.А. Якимова взяла ее за руку и показала, что кубики надо выровнять в линию. Мотя повторила и вскочила со стула, уставшая.

От мелких предметов, их ощупывания, раскладывания и сравнения слепоглухонемые дети переходили к вкладкам – фанерным выпиленным контурам предметов и геометрических фигур, распиленным на части, постепенно усложняющимся и вкладывавшимся в выпиленные в фанере соответствующие им гнезда. Сложные наборы таких вкладок применялись для развития точного осязательного восприятия сложных составных фигур, развития осязательной и моторной памяти, точных движений рук, внимательности.

На первых занятиях Ю.А. Якимова показывала слепоглухонемым новичкам, помогая их рукам и пальцам, как ощупывать предметы легким, обводящим контур движением, как поднимать и ставить их на стол обратно в том же положении, как разбирать предметы, откладывая их в разные кучки, сначала по форме (шарики и кубики, бусы и плоские шашки, орехи и фишки), а затем по сравнительной их величине (последовательно уменьшающиеся одинаковые предметы). Это было подготовкой к овладению складыванием сложных составных пособий: пирамидок из уменьшающихся кружков, шаров из пластинок и других разборных предметов. Как и пособия, ощупывались и осязательно изучались и некоторые бытовые предметы, незнакомые Моте и Алеше: вилки, которые надо было брать за черенок, а не за зубцы, коробочка-мыльница, в которую

надо было аккуратно вложить мыло, штифт для письма Брайля (который Мотя вырвала из рук пишущего Вали Ад.), решетка Брайля и ряд новых для детей предметов обихода группы.

Процесс осязательного сравнения наблюдался нами постоянно как в занятиях, организуемых педагогом и автором для экспериментальных целей, так и в игровых свободных действиях детей. Этот процесс развивается по мере включения в него более сложных предметов и явлений, усложняясь с ними.

Шурик Мам., отыскав в ящике с новыми игрушками куколку, вытащил ее и стал ощупывать черты лица, сравнив их со своим лицом: нос, глаза, рот, показал это педагогу, водя его рукой по лицу куклы и своему, а затем привел Мотю и нашел па ее лице те же части, показав ей их и на кукле (29.IX.1940 г.).

Шаря в шкафу с пособиями, Шурик нашел барельеф головы человека и потребовал объяснить, что это. Педагог показала ему, что это голова, на которой те же волосы, глаза, нос, рот, что и у самого Шурика. Шурик взял из ящика куклу и уселся сравнивать ее части лица с барельефным их изображением (10.X.1940 г.).

Старшие ученики осматривали контурный портрет В.И. Ленина (в рост), висевший в группе высоко на стене. Шурик почувствовал (вибраторно), что они вешают что-то на стену, полез ощупывать это, снял портрет и показал на нем части лица и тела, сравнивая с собой (5.X1.1940 г.).

Предметы сравниваются детьми и с учетом их настоящей величины и в макетах (уменьшенные).

На занятии Шурик Мам., изготовив из деталей «конструктора» скамейку, поставил ее на стол рядом с настоящей и по деталям – спинка, сиденье, ножки – сравнивал их между собой (протокол 26.IX.1940 г.). Через три дня, сделав кроватку, унес ее в спальню, также сравнил с настоящей и привел автора за руку показать, что у игрушечной кровати ножки плоские (пластинки), а у настоящей круглые (протокол 29.IX.1940 г.).

Одной из любимых игрушек детей был картонный макет комнаты с обстановкой. Ощупав подвешенную в этой комнате на потолок маленькую электрическую лампу, Шурик Мам. взгромоздил стул на табурет и влез на них, отыскивая повешенную в классной комнате настоящую лампу (протокол 19.X.1940 г.).

Особое значение в начальном обучении слепоглухонемого имеют навыки *подражания*, которых нет или почти нет до обучения в группе психически инертных детей. На внешнее раздражение последние или не

отвечают, или отвечают пассивно-оборонительно, замирая в неподвижности. Отсутствие «осязательной любознательности», характеризующее их, лишает их образцов для подражания двигательного и осязательного, которое наблюдается у слепоглухонемых детей, свободно двигающихся еще до обучения. Педагог должен вызвать и организовать это подражание, необходимое в обучении.

Подражание и его организация особенно важны в педагогике слепоглухонемых, где на первом этапе педагог не может заставить ученика осознанно выполнить то или иное действие, словесно объяснить необходимость этого действия. Подражание воспринимаемым осязательно движениям, повторение образца становятся в развитии слепоглухонемого основным побуждением к действию.

Показ ребенку тех или иных предметных действий, воспринимаемых им осязательно, становится стимулом к подражанию этим действиям. Образцом для подражания могут служить не только педагог, но и старшие или более активные слепоглухонемые ученики. Следя за выполнением ими бытовых и учебных действий, слепоглухонемой новичок начинает им подражать, а затем переходит к самостоятельному действию.

Шурик Мам. еще не начинал подготовительных упражнений к письму по Брайлю, но на 5-м месяце обучения он проявил живой интерес к действиям старших учеников, которые в свободные вечерние часы писали на машинке и штифтом Брайля. Шурик назойливо ощупывал их руки и непонятные ему предметы упражнения. На утреннем занятии Шурик взял лежавший на столе брайлевский штифт и стал им «писать», постукивая по решетке (в которую не была вложена бумага). Уловив это движение, Ю.А. Якимова показала ему, что штифт, прокалывая подложенную под решетку бумагу, выдавливает осязаемые точки, и дала ему решетку, показав, как писать точки во всех шести местах каждого буквенного отверстия. Шурик взял решетку и штифт, но не сел, а пошел к столу старших и убедился, что Валя Ад. пишет на такой же решетке. Тогда Шурик вернулся на свое постоянное место и начал писать точки, которые и стали для него постоянным, ежедневным упражнением. Еще недоступная пониманию ребенка отдаленная цель овладения письменной речью приближалась в подражательно организованном действии – выкалывании точек.

Подражание становится в условиях обучения стимулом выполнения сложных заданий.

Мотя Алт. не любила в конце первого года обучения писать штифтом Брайля узоры точек (подготовка к письму) и писала лишь по настоянию и примеру педагога. Однажды села сама писать на доске, ощупав автора,

пишущего на доске Брайля под руководством старшего ученика (протокол 18.III.1941 г.).

Запись 10.IV.1941 г. Мотя не хотела писать, затем написала заданное ей количество строчек, слезла со стула и отыскала Казбека Дж. (отсталого, не писавшего), посадила его на свой стул, дала ему в руку штифт Брайля и, водя его рукой, написала за него несколько узоров-элементов букв, после чего погладила Казбека по плечу и отпустила.

Здесь слепоглухонемая девочка не только подражательно выполнила требуемое от нее учебное задание, но и сама организовала выполнение такого же задания младшим, требуя от него подражания ее работе.

Систематические наблюдения И.А. Соколянского и его сотрудников за обучением и воспитанием слепоглухонемых показали важность и необходимость развития у этих детей осязательного наблюдения и двигательного подражания как средства формирования знаний и навыков.

Нами наблюдалось как постоянная операция осязательное сравнение предметов между собой по признаку, определяющему группу: прикладывание предметов друг к другу для сравнения величины, формы, и т.д. Поиски коробок с палочками, фишками и т.п. свидетельствуют о дифференцированных представлениях слепоглухонемого.

Овладение счетом предметов вычленялось в действиях с ними. От разбирания смешанных мелких предметов на кучки у активно владевших кинетическими знаками Ардика Курб., Антона Нос., Лиды Х. и др., но и у тех детей, кто сам не применял ни одного знака – Мотя Алт., Коля Гр. и др.

Осмысление результата работы, практическое применение сделанного в дальнейших действия приходит позже. Мы наблюдали этот этап у самого развитого из новичков – Шурика Мам., который, сделав какой-либо предмет из элементов «конструктора», затем применял его в игре.

Шурик делает игрушечную кровать из частей «конструктора». Затем он сверяет осязательно ее части с настоящей кроватью в спальне. Сделанная кровать остается стоять рядом с Шуриком на скамье. Шурик идет к ящику с игрушками, отыскивает в нем куколку и несет ее на кровать. Показывает это Клаве, которая просит у педагога лоскутки и «постилает» постель кукле (протокол 17.IV.1941 г.).

Но высший уровень отношения к учению, осознание учения как приобретения знаний для дальнейшей деятельности, как долга перед обществом, социальной обязанности достигается только после овладения словесной речью в осязаемой форме, языком, средствами которого выражаются эти сложные отношения и осознаются сами общественные отношения людей.

В процессе начального обучения у слепоглухонемых детей постепенно дифференцируются три вида действий: а) *предметное* – пользование предметами и орудиями в бытовых, учебных и трудовых производительных операциях; б) *познавательное* – выявление свойств и качеств тех же предметов и явлений для их осознания и последующего их использования; в) *обозначающее* – речевое, служащее целям общения и мышления.

Вначале между этими видами действий нет резких границ, они переходят одно в другое.

Так, встречая утром педагога в передней, Шурик Мам. (а позже и Мотя Алт.) делал жест поворачивания ключа в замке шкафа. Этот жест он повторял, притягивая педагога к шкафу. Здесь двигательное изображение открывания шкафа предшествует самому фактическому открыванию и выниманию пособий. *Движение* превращается в *обозначающий жест,* так как оно делается без предмета и вне ситуации употребления предмета.

Наиболее ярко обозначающее применение этого жеста описано Ю.А. Якимовой. Однажды вечером она пришла в группу, которую обычно посещала для занятий с утра. Дети выбежали ей навстречу, и Шурик сделал жест отпирания шкафа, а затем энергично покачал головой (жест отрицания, сохранившийся у него со времени, когда он видел) и подбежал к вешалке, где висела курточка, в которой он ходил по вечерам на гимнастику в зал. Жест «ключа» сопровождался отрицанием, то есть не надо заниматься, пойдем на гимнастику.

В данном выше примере от *предметного* действия ключом – отпирания шкафа – слепоглухонемой переходит к *познавательному* действию – ощупыванию того же предмета для выяснения его отличительных осязаемых признаков, для возможности его безошибочного выбора из ему подобных. И, наконец, предметное действие – отпирание шкафа ключом – становится *обозначающим* жестом, знаком занятия-учительницы, производимым без самого предмета и вне ситуации занятий, которые с него начинались. Так появляется в индивидуальном опыте кинетическая речь, вычленяется процесс общения, для которого, однако, вскоре оказывается недостаточно примитивного, глобального жеста с его ограниченным содержанием. Потребность в общении удовлетворяется полностью позже – через словесную осязаемую речь, описанную выше, в главе III.

Познавательный компонент, включенный в конкретное предметное действие, выделяется в самостоятельный процесс чувственного осязательного познания, становится обособленным учебным процессом, направляемым и организуемым педагогом. Вычленяется и становится независимым от конкретной ситуации предметного действия и двигательный

компонент этого действия, превращенный в обозначающий жест слепоглухонемого ребенка.

Нас интересовал вопрос о сравнительном использовании остаточных анализаторов начинающими слепоглухонемыми учениками и заканчивающими обучение юношами. К сожалению, у нас сохранились только записи 5 уроков и 4 отрезков свободного вечернего времени (1940-1941 гг.), которые мы и приводим в табл. 3. Число применений того или иного анализатора регистрировалось за 30 мин, по 1 мин. учета.

Таблица 3

Сравнение числа применения анализаторов в свободное и учебное время (в 1 мин. за 30 мин. наблюдения)

Группа	Ученики	Свободное время				Уроки			
		Осязание	Вибр.	Обоняние	Вкус	Осязание	Вибр.	Обоняние	Вкус
Старшая	Ардик Курб.	29	12	2	-	27	13	4	-
	Вова С.	22	13	3	-	28	4	-	-
Младшая	Шурик Мам.	28	17	3	-	26	8	6	-
	Мотя Алт.	21	8	6	2	27	9	3	2
Остальные	Остальные Казбек Дж.	26	4	5	5	26	6	8	6

Проводя в течение получаса наблюдение за одним учеником, мы отмечали каждую минуту, каким органом чувств пользуется он в эту минуту, поскольку это можно было установить, исходя из изложенных нами выше положений опыта. Оказалось, что, как и следовало ожидать, ведущим было контактное осязание, за которым у старших учеников следовало вибраторное дистантное чувство, менее выраженное у младших учеников. Обоняние (принюхивание) применялось несколько чаще у малышей, но скорее они более активно и выражение его применяли. Применение вкуса во внепищевой ситуации (игра, свободные занятия) наблюдалось только у малышей; наиболее развитый из них Шурик почти не применял вкусовой, или, точнее, «ротовой» пробы.

Эти данные, при всей их условности, показывают, что соотношение остаточных анализаторов в первой сигнальной системе слепоглухонемых перестраиваются через овладение словом в обучении.

Следовательно, первый этап обучения начинается для психически интактных детей с появлением ощущения и его дифференциации. Наличия человеческой кожной и двигательной чувствительности еще недостаточно, нужен тот индивидуальный чувственный опыт, который дается и организуется педагогом в начале обучения, нужна работа, динамика остаточной первой сигнальной системы, для которой уже имеется анатомический, созданный в филогенезе аппарат. На этом начальном этапе выявляется условный характер ощущений, зависимость их от индивидуального опыта, повторения, «проторенности» путей. Особую роль на этом этапе играет строгая организация, неизменность режима и материальных условий быта и обучения слепоглухонемых. Вариации, динамическая сторона стереотипа вводятся позже, сначала надо организовать «предельно точные непосредственные отношения с окружающей материальной средой» (И.А. Соколянский, 1927).

Предметная среда окружает слепоглухонемого ребенка еще до обучения, но ее части становятся реальными предметами, выделяются слепоглухонемым ребенком в познании их свойств только через операции с ними, через действия, направляемые взрослыми (или старшими товарищами), что обычно и составляет первый период обучения.

В этом периоде формируется предметное восприятие как единство отражаемых осязательно качеств предмета, появляется сравнение, создаются первые системные предметные, пространственно-временные представления, обеспечивающие активное поведение слепоглухонемого ребенка. Начинается общение посредством обозначающих предметы и действия жестов, выделяющихся из предметной ситуации. Это есть подготовка перехода к обучению словесной речи и мышлению, к следующему этапу обучения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Создание данной хрестоматии было обусловлено потребностью в изучении ранних и малоизвестных публикаций отечественных ученых и практиков в области воспитания и обучения детей с комплексными нарушениями, которые были опубликованы в книжных изданиях или журналах, в настоящее время малодоступных для чтения. Такие материалы, данные об авторах публикаций необходимы для преподавателей, аспирантов, магистрантов и студентов, заинтересованных в знакомстве с теорией и практикой изучения и обучения детей и взрослых с комплексными нарушениями, организации научных исследований в этой области специальной педагогики.

Составителями хрестоматии проведена большая работа по поискам материалов известных и менее известных специалистов в области изучения слепоглухоты, других вариантов комплексных нарушений. Потребовалась длительная работа по отбору наиболее значимых для теории и практики трудов, систематизации материалов, подготовке их к печати. Не менее сложной оказалась работа по поиску биографических данных об авторах представленных в хрестоматии материалов: оказалось трудно найти информацию не только о некоторых авторах первых публикаций о слепоглухих людях, но и о наших современниках, ушедших из жизни совсем недавно. Представленная вашему вниманию хрестоматия даст возможность вспомнить деятельность людей, внесших вклад в развитие специальной педагогики в XX веке, разработавших методологию системы психолого-педагогической помощи лицам со сложными нарушениями развития.

Направление вектора развития специальной педагогики и психологии обусловлено происходящими переменами в системе образования детей

с нарушениями в развитии, в том числе и лиц с комплексными нарушениями. В значительной степени эти перемены связаны с изменением нормативной базы специального образования, реализацией Закона об образовании в Российской Федерации, Федеральных государственных образовательных стандартов. Доступность образования для всех детей, независимо от характера и тяжести нарушений в развитии, возможность выбора адаптированных образовательных программ или разработки индивидуальных образовательных программ в соответствии с возможностями актуального развития и зоны ближайшего развития являются существенными факторами повышения эффективности воспитания и обучения детей с комплексными нарушениями.

СОСТАВ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ

Басилова Татьяна Александровна, кандидат психологических наук, профессор кафедры специальной психологии и реабилитологии, старший научный сотрудник ФГБОУ ВО «Московский государственный психолого-педагогический университет».

Головчиц Людмила Адамовна, доктор педагогических наук, профессор кафедры дошкольной дефектологии дефектологического факультета Института детства ФГБОУ ВО «Московский педагогический государственный университет».

Жигорева Марина Васильевна, доктор педагогических наук, профессор кафедры инклюзивного образования и сурдопедагогики Института детства ФГБОУ ВО «Московский педагогический государственный университет»

Переверзева Марина Викторовна, кандидат педагогических наук, старший научный сотрудник лаборатории образования и комплексной абилитации лиц с нарушениями опорно-двигательного аппарата и множественными нарушениями развития ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики Российской академии образования».

Саломатина Ирина Владимировна, кандидат психологических наук, доцент, эксперт БАНО «Фонд поддержки слепоглухих «Со-единение».

БЛАГОДАРНОСТЬ

Составители хрестоматии выражают глубокую признательность всем сотрудникам ФГБНУ «ИКП РАО» и партнерам института, оказавшим методическую помощь и практическое содействие в отборе материалов и подготовке справочного аппарата издания.

Отдельные слова благодарности за помощь в подготовке издания выражаем:

Соловьевой Татьяне Александровне, доктору педагогических наук, директору ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики Российской академии образования» за инициирование идеи подготовки хрестоматии, поддержку на всех этапах работы;

Коробейникову Игорю Александровичу, доктору психологических наук, профессору, заместителю директора по научной работе ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики Российской академии образования», главному редактору журнала «Дефектология» за возможность доступа к архиву журнала;

Тимофееву Михаилу Анатольевичу, кандидату исторических наук, руководителю Центра содействия развитию научных исследований в специальном образовании им. В.П. Кащенко ФГБНУ «Институт коррекционной педагогики Российской академии образования» за подготовку материалов хрестоматии к изданию;

Васиной Людмиле Владимировне, студентке кафедры дошкольной дефектологии Института детства ФГБОУ «Московский педагогический государственный университет» за техническую помощь в подготовке материалов хрестоматии;

Чалабян Карине Саркисовне, студентке кафедры дошкольной дефектологии Института детства ФГБОУ «Московский педагогический государственный университет» за техническую помощь в подготовке материалов хрестоматии.

Учебно-практическое издание

ИЗУЧЕНИЕ, ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С КОМПЛЕКСНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ (XX ВЕК)

Хрестоматия

Составители:
Басилова Татьяна Александровна,
Головчиц Людмила Адамовна, **Жигорева** Марина Васильевна и др.

Подписано в печать 07.11.2022. Формат 70x100/16.
Усл.печ.л. 44,36. Тираж 100 экз. Заказ *****.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Институт коррекционной педагогики
Российской академии образования».
119121, г. Москва, ул. Погодинская, д. 8, к. 1.
Тел.: 8-499-245-04-52 E-mail: info@ikp.email

Отпечатано в АО «Т8 Издательские Технологии».
109316, Москва, Волгоградский пр., д. 42, корп. 5.
Тел.: 8 (499) 322-38-30.