

УДК 86-056.313

А.М. Савицький

ОСОБЛИВОСТІ РАНЬОГО РОЗВИТКУ ДІТЕЙ З СИНДРОМОМ ДАУНА

У даній статті висвітлюються проблеми раннього розвитку дітей з синдромом Дауна, аналізуються особливості психомоторного розвитку даної категорії дітей, визначаються перспективи корекційно-реабілітаційної роботи з дітьми із даною генетичною аномалією.

Ключові слова: ранній розвиток, дитина з синдромом Дауна, генетичні порушення, психомоторний профіль, корекційно-реабілітаційна робота.

В даній статті аналізуються особливості психомоторного розвитку дітей з синдромом Дауна, формуються перспективи корекційних заходів направлених на раннє втручання в відхиляючеся розвиток дітей з даною генетичною аномалією.

Ключевые слова: раннее развитие, ребенок с синдромом Дауна, генетические нарушения, психомоторный профиль, коррекционно-реабилитационная работа.

За останнє десятиліття в іноземній науковій літературі з'явилося багато публікацій, присвячених дослідженням психомоторного розвитку, характерного для конкретних типів генетичних порушень. Особливо достатня кількість подібних матеріалів пов'язана з вивченням найпоширенішого порушення – синдром Дауна.

Результати досліджень свідчать про те, що профіль психомоторного розвитку, притаманний дітям із синдромом Дауна, є асинхронним: до складу входять позитивні показники по деяким лініям розвитку (наприклад, певні здібності пов'язані із переробкою зорово-просторової інформації, соціально-емоційний розвиток), так і проблемні сторони, такі як рухова сфера, переробка звукової інформації, порушення експресивного мовлення.

В даній статті ми наведемо особливості психомоторного розвитку дітей із синдромом Дауна, посилаючись, головним чином, на останні дослідження в цій галузі, зроблені вітчизняними та закордонними науковцями. Цей огляд актуальний тим, розглядає профіль розвитку з

точки зору динаміки його формування. За думкою багатьох авторів, виявлені особливості початкового етапу формування цього синдрому можуть бути важливими при розробці програми раннього втручання.

Синдром Дауна - одна з найбільш розповсюджених патологій, що зустрічаються приблизно у одного 700-900 новонароджених. Причиною виникнення даного синдрому є поява зайвої хромосоми 21-ї пари.

Як відомо, хромосомний набір людини є постійною ознакою виду і складається із 46 хромосом або 23 пар. До складу статевих клітин (яйцеклітина і сперматозоїд) входять по 23 хромосоми, тобто тільки по одній з кожної пари. При заплідненні поєднуються полові клітини батька й матері і відновлюється нормальний хромосомний набір людини. Із заплідненої клітини розвивається організм, всі клітини якого будуть мати по 46 хромосом.

Однак іноді в процесі створення статевих клітин відбувається порушення механізму розходження парних хромосом, і в одну клітину потрапляють обидві копії однієї пари, що призводить до появи першої зародкової клітини, яка буде складатися із 47 хромосом. При синдромі Дауна такою "зайвою" хромосоною є хромосома 21-ї пари, що приводить до регулярної трисомії-21.

Абсолютна більшість випадків (95%) синдрому Дауна мають саме такий механізм виникнення. Однак у 3-4% випадків зайва 21-а хромосома приєднується до іншої хромосоми у клітинах батьків, що стає результатом виникнення транслокаційного варіанту синдрому Дауна. Це єдина форма синдрому, що може бути успадкована від батьків.

У 1-2% випадків синдром Дауна є результатом порушення поділу клітин вже після запліднення. Тому частина клітин плоду мають нормальний набір хромосом, а частина – зайву 21-у хромосому. Така форма синдрому Дауна називається мозаїчною. Так, існують три різних варіанти синдрому Дауна. Але незалежно від типу хромосомного дефекту синдром Дауна має характерну клінічну картину, і виявити конкретну форму можна тільки за допомогою цитогенетичного аналізу хромосомного набору.

Підозри про наявність у дитини синдрому Дауна виникають при народженні чи у неонатальний період. У глибоко недоношених новонароджених діагностика може бути пізньою. Якщо синдром виявлено перинатально, рішення щодо пролонгування вагітності приймає родина.

Відомі фенотипічні ознаки синдрому Дауна різноманітні. Джон Лангдон Даун описав цей синдром як розумову відсталість у пацієнтів з великою чутливістю до інфекцій і низькою тривалістю життя. Дві постійних ознаки синдрому Дауна – розумова відсталість і неонатальна

гіпотонія – можуть поєднуватися із широким спектром інших відхилень розвитку. Так у дітей констатуються вроджені пороки серця, системи травлення, ендокринні і гематологічні дисфункції, затримка зросту, мікроцефалія із психіатричними симптомами. В той же час зовсім не обов'язковою є наявність усіх зазначених порушень у кожної дитини.

Протягом тривалого часу синдром Дауна вважався добре відомим станом, при якому в якості провідного порушення розглядалося відставання в розумовому розвитку. Той факт, що люди з даним синдромом разом з цим мають такі, не менш серйозні проблеми в розвитку рухової сфери, як недостатня рівновага, здатність повертати тулуб і неправильні зразки рухів, залишався без уваги.

Проте Карр (1970) вдалося показати, що діти з даним синдромом в більшій мірі відстають саме в руховому, а не в розумовому розвитку. В результаті її досліджень виявилось, що у віці між шістьма і десятьма місяцями у дітей із синдромом Дауна розумовий розвиток випереджає руховий за середнім показником. Показник розумового розвитку поступово зростав до 24 місяців, тоді як показники рухового розвитку продовжували різко зменшуватися до 15-місячного віку, залишаючись потім незмінними до 24 місяців.

Відставання у розвитку інтелектуальної сфери часто супроводжується відставанням рухового розвитку та обмеженням рухових можливостей. Гендерсон (1995) пояснює це зниженою пізнавальною активністю і неврологічними порушеннями, які супроводжуються порушеннями рухової сфери. В цілому, його дослідження виявляють низький рівень розвитку рухових функцій у дітей з порушеннями розумового розвитку в порівнянні з дітьми без порушень в цій сфері.

За даними Дебори Фідлер, дослідження порушень пізнавальної сфери у підлітків з синдромом Дауна останнім часом спрямовані на вивчення недостатності вербальної пам'яті і її зв'язком з недорозвитком експресивного мовлення і складнощами засвоєння знань та умінь при достатньо розвинутій спроможності до переробки зорово-просторової інформації. Відповідно до наукових даних, у дітей старшого шкільного віку з синдромом Дауна ці здібності розвинуті нерівномірно. Так сильною стороною є зорова пам'ять, зорово-моторні координації, а слабкою виявляється просторова пам'ять і здатність до конструювання.

Вищезазначені особливості розвитку когнітивної сфери можна помітити у дітей з синдромом Дауна вже у ранньому віці. Так у немовлят недостатність у переробці слухової інформації, яка виявляється пізніше, може бути пов'язана з атиповими реакціями стоволу мозку у дітей першого року життя з синдромом Дауна.

Дослідженнями підтверджено, що переробка зорової інформації є сильною стороною дітей раннього віку із синдромом Дауна. Так під час експериментів у малюків з синдромом констатувалися такі ж, як і у звичайних дітей здібності розпізнавання зорових образів, така ж морфологія потенціалів мозку, зорова увага і зорова фіксація. По деяким компонентам зорової пам'яті діти з синдромом демонстрували більш високу швидкість переробки інформації.

Однак у дітей із синдромом Дауна не всі зорово-просторові функції сформовані відповідно до норми. Причиною таких недорозвитків часто є порушення зору. Також науковці констатують затримку у візуальному обстеженні предметів дітьми 6-місячного віку в ігрових ситуаціях з мамами, порушення зорової уваги при виконанні завдань, відмічають затримку в появі різних аспектів візуального контакту.

Діти із синдромом Дауна мають низькі темпи зросту з моменту народження і до завершення періоду зростання, з найбільш низькими показниками в ранньому дитинстві і підлітковому віці. Причина затримки остаточно не з'ясована. Відмічено, що діти із синдромом Дауна, що виховувались у родинах, вищі за своїх однолітків, які знаходяться у спеціальних установах.

Однією з головних причин ранньої смертності дітей із синдромом Дауна є вроджені пороки серця, які констатуються, за даними літератури, у 50% випадків.

Особлива роль надається ранній діагностиці вроджених пороків серця, при цьому обов'язковим є проведення ультрасонографічного обстеження і своєчасного призначення консервативного лікування чи проведення хірургічної корекції.

Більше половини дорослих із синдромом Дауна мають кондуктивну чи нейросенсорну туговухість. Діти, у яких є недіагностований знижений слух мають складнощі у навчанні і при комунікації з оточуючими.

У більшості дітей раннього віку із синдромом Дауна спостерігається значне відставання в розвитку рухової діяльності порівняно з дітьми норми. При цьому більшість авторів відмічають достатньо повільне проходження всіх стадій розвитку рухових функцій. Однак ряд дослідників, зокрема Лаутеслагер, виявили якісні і кількісні відмінності рухового розвитку дітей із синдромом Дауна від дітей без порушень фізичного розвитку. Так для немовлят із синдромом характерні гіпотонія, підвищена рухливість суглобів. Крім того, в ранньому дитинстві у них спостерігається запізнення появи і угасання безумовних рефлексів. Ці атипові прояви стають особливо помітними наприкінці першого року життя.

За даними багатьох авторів, у дітей із синдромом Дауна спостерігається збереження нормальної послідовності освоєння етапів

рухового розвитку при очевидному відставанні від норми за строками її досягнення. Тобто діти із синдромом Дауна ними розглядаються як діти з відставанням рухового розвитку.

Дослідження багатьох авторів вказують на зниження (в середньому до 76% щодо норми) загальної маси головного мозку людини із синдромом Дауна, особливо на зменшення об'єму мозочка (66%) та стовбура мозку. Науковці відзначають, що будова мозку дітей має ознаки незрілості. Це виражається у зменшенні звивин кори та недостатній мієлінізації півкуль головного мозку та мозочка. Є данні про меншу, в порівнянні з нормою, кількість нейронів у корі великих півкуль мозку – в лобній долі, тім'яній, потиличній і, особливо, скроневої долях.

У деяких статтях використовуються результати досліджень Такашіма зі співавторами, які вважають, що розвиток нейронів у внутрішньоутробному періоді проходить нормально, а зниження кількості дендритів у порівнянні із дітьми норми з'являється у постнатальному періоді.

Багато авторів пов'язують саме з особливостями будови нервової системи те, що у людей із синдромом Дауна недостатньо розвивається рівновага й координація рухів, спостерігається знижений м'язовий тонус.

Мозочок відіграє центральну роль в керуванні положенням тіла в просторі та координації рухів і отримує інформацію від вестибулярного апарату. Мозочок також взаємодіє з тими відділами кори головного, які відповідають за управління довільними рухами. Крім цього, зворотній зв'язок з корою великих півкуль мозку здійснюється від кори мозочка через мозочкові ядра та екстра пірамідну систему із заходженням у стовбур мозку, до таламусу і потім до кори. При тих чи інших ураженнях мозочка спостерігаються порушення в координації рухів і рівновазі тіла, а також м'язова гіпотонія.

Для підтримання положення тіла в просторі необхідно, щоб посилення активності гамма-мотонейронів регулювалося на рівні стовбура мозку. Без цієї базової активності імпульсація альфа-мотонейронів вимикається через гамма-петлю. У підтримуванні положення тіла в просторі особливо важливі роль відіграють м'язи-розгиначі, яким саме ця система управління має забезпечити достатній тонус.

Мовленнєвий розвиток. Спеціалісти, що здійснюють супровід дітей з синдромом Дауна констатують у них значну затримку мовленнєвого розвитку. При чому, порушення експресивного мовлення виявляються сильнішими, ніж імпресивного. Також відмічається суттєве зниження об'єму активного словника в порівнянні з віковою нормою. Що стосується сприймання мовлення, то запас слів у дітей

підліткового віку, за даними вітчизняних та іноземних вчених, відповідає віковим нормативам, а є суттєві відставання у розумінні граматичної будови мовлення. Більшість дорослих людей із синдромом Дауна не просуваються далі початкових стадій у засвоєнні морфологічної системи мови і граматичної будови мовлення. В усному мовленні основні труднощі пов'язані з порушеннями артикуляції звуків. Однак не дивлячись на недостатню сформованість різних компонентів мовлення, діти і дорослі з синдромом Дауна демонструють достатньо високу ефективність невербальної комунікації.

Особливості розвитку мовлення у дітей з синдромом ми спостерігаємо вже у ранньому дитинстві. Так за даними літератури, якщо говорити про експресивне мовлення, то у таких дітей є явне переважання атипових вокалізацій. Перші шість місяців вони продукують більше не мовленнєвих звуків, ніж мовленнєвих.

Вивчення навичок спілкування дітей раннього віку з синдромом Дауна висвітлює як наявність збережених функцій, пов'язаних із розвитком комунікативної сфери, так і порушених. Так рівень їхньої невербальної уваги відповідає їх віку. Крім того, не дивлячись на порушення в розвитку експресивного мовлення, ці діти можуть вдало спілкуватися за допомогою жестів.

Аналізуючи дослідження різних аспектів раннього розвитку дітей з синдромом Дауна, значущими виявляються дослідження в яких відповідні складові порушеного розвитку співвідносяться одна з одною. Так в дослідженнях проведених американською вченою Деборою Фідлер та її колегами простежується певна асинхронія в розвитку, яка спостерігається вже в ранньому дитинстві.

Використовуючи шкалу раннього розвитку Муллена американськими дослідниками були заміряні показники, що характеризують обробку зорової інформації, рівень розвитку експресивного мовлення, дрібної і загальної моторики і соціального розвитку. Ці показники порівнювались з показниками, які виявили у групи дітей з іншими порушеннями в розвитку та групою дітей без порушень цього ж віку.

Діти 2-3 років з синдромом Дауна в цьому дослідженні демонстрували достатньо високий рівень розвитку функції обробки зорової інформації і сприймання усного мовлення та певне відставання в розвитку загальної моторики і експресивного мовлення. Хоча, як відмічають науковці, ця різниця між показниками розвитку була не великою.

Для виявлення рівня розвитку у дітей навичок адаптивної поведінки використовувались звіти батьків даної категорії дітей. Відповідно цим даним, діти з синдромом Дауна виявили достатньо високий рівень

володіння соціальними навичками і відносно низькі можливості користування соціальними навичками і загальної моторики. Вчені констатували, що загальний профіль психомоторного розвитку дитини з синдромом Дауна формується до двох років.

Розуміючи як формується і змінюється профіль психомоторного розвитку при синдромі Дауна в ранньому дитинстві, потрібно так планувати корекційно-реабілітаційну роботу з ними, щоб застосовані корекційні методики були спрямовані не тільки на поточні порушення розвитку, а і враховували траєкторію розвитку дитини з даною генетичною патологією.

Вивчення навичок спілкування дітей раннього віку з синдромом Дауна висвітлює як наявність збережених функцій, пов'язаних із розвитком комунікативної сфери, так і порушених. Так рівень їхньої невербальної уваги відповідає їх віку. Крім того, не дивлячись на порушення в розвитку експресивного мовлення, ці діти можуть вдало спілкуватися за допомогою жестів.

Враховуючи сучасні дослідження і знаючи про особливості розвитку дітей з синдромом Дауна, зокрема їхню перевагу у обробці зорово-просторової інформації на відміну від вербальної, при розробці стратегії корекційної роботи потрібно спиратись і концентруватись саме на зорово-слуховій та зорово-моторній модальності подачі інформації. Так, за даними багатьох дослідників, корекційно-навчальні методики в яких використовується переважно слухове сприйняття, призводять до фрустрації і не сприяють успішному навчанню даної категорії дітей.

В процесі спеціально організованого навчання, за даними досліджень, діти краще реагують на таку подачу матеріалу, яка паралельно з мовленням включає і систему жестового мовлення чи використовує зорові підказки. Тому, як один з варіантів корекційного навчання, існує методика більш раннього навчання дітей з синдромом Дауна читанню. Також маємо відмітити спеціальну методику глобального читання, спрямовану на покращення пам'яті та мовлення дітей шляхом формування раннього зорового словника.

Підвищений ризик дефіциту експресивного мовлення у дітей з синдромом Дауна є важливим аргументом для їх автоматичного включення в логопедичні програми ще до того як їхній дефіцит виявиться повною мірою. Так одним з перспективних прийомів є постійне позитивне підкріплення вокалізацій немовлят у віці від 2 до 8 місяців, що призводить до збільшення числа цих вокалізацій. В подальшому, за нашими спостереженнями, потрібно спрямувати зусилля на перехід дитини від лепету до осмисленого мовлення. Так,

наприклад, дорослим необхідно реагувати на до мовленнєві вокалізації дитини фонетично близьким словом, що має певний смисл.

Орієнтуючись на розуміння того, як формується профіль психомоторного розвитку при синдромі Дауна та за для успішної ранньої допомоги дітям з синдромом Дауна пріоритетною виявляється корекційна робота спрямована на розвиток конкретної дитини, на її сімю та оточення та на взаємодію мати-дитина. Звертаємо увагу на те, що рання допомога буде більш ефективною, якщо сім'я, отримавши фахову підтримку спеціаліста, активно допомагає в реалізації програми раннього втручання.

Визначаємо, що основне завдання при створенні системи допомоги дітям з синдромом Дауна та їхнім сім'ям – це розвиток таких дітей і якісна їх інтеграція в освітнє середовище. Виходячи з праць Л.С. Виготського, потрібно розвивати дитину, не виправляючи її окремі недоліки, а створюючи реальні життєві ситуації, спрямовані на зміцнення і розвиток притаманні даній особистості ресурсні якості. Тому дана стаття буде корисною і інформативною для всіх людей, що цікавляться проблематикою психомоторного та мовленнєвого розвитку дітей раннього віку з синдромом Дауна та іншими генетичними порушеннями.

Список використаних джерел

1. Аксарина Н.М. Воспитание детей раннего возраста. – М.: Медицина, 1972. – 234 с.
2. Катаева А.А., Стребелева Е.А. Дошкольная олигофренопедагогика. – М.: Просвещение, 1988. – 324 с.
3. Лебединский В.В. Нарушения психического развития у детей. – М.: Изд. МГУ, 1985. – 234 с.
4. Питерси М., Трилор Р. Программа ранней педагогической помощи детям с отклонениями в развитии. – М.: Ассоциация Даун Синдром, 1997. – 218 с.
5. Лаутеслагер П. Двигательное развитие детей раннего возраста с синдромом Дауна. Проблемы и решения. – М.: Монолит, 2003. – 127 с.

Mental and motor development in children with Down syndrome. Cognitive and learning profiles in children with Down syndrome.

Keywords: early development, a child with Down syndrome, genetic disorders, psychomotor profile of correctional and rehabilitation work.

Отримано 28.2. 2012