

УДК 616.896:376-056.36:159.9

МАРИНА ФЕДОРЕНКО

м. Київ

mv_fedorenko@i.ua

ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГІЧНА КОРЕКЦІЯ СИНДРОМУ РЕТТА У ДІТЕЙ

Стаття присвячена теоретичному аналізу психолого-педагогічних методів корекції синдрому Ретта у дітей. Визначено поняття «синдром Ретта» та його розвиток в історичному аспекті. Описано обов'язкові та додаткові діагностичні критерії, що визначені Міжнародною класифікацією хвороб 10 перегляду та Американською класифікацією психічних розладів IV щодо даного захворювання. Наголошено на важливості медичної діагностики, що полягає в застосуванні широкого кола апаратних методів вивчення стану дитини. Розкрито стадійність розвитку синдрому Ретта у дітей. Детально представлені методи корекції, які включають медичний (фармакотерапія, масаж, гімнастика) та психолого-педагогічний (ізотерапія, музикотерапія, гідротерапія, поведінкова та пісочна терапії, альтернативні комунікативні стратегії, розвиток наявних комунікативних можливостей) напрямки роботи.

Ключові слова: синдром Ретта, психодіагностика, корекція, поведінкова терапія, музикотерапія, ізотерапія, пісочна терапія, гідротерапія, альтернативні комунікативні стратегії, комунікативні можливості.

Синдром Ретта – прогресуючий дегенеративний розлад центральної нервової системи генетичного походження, що зустрічається переважно у дівчаток. Він вражає ЦНС на ранніх етапах онтогенезу, призупиняючи розумовий та фізичний розвиток дитини.

Вперше синдром був описаний австрійським лікарем А. Реттом в 1966 році та виділений з групи недиференційованого аутизму, або ранньої злоякісної шизофренії. У 70–80-х роках ХХ століття шведський лікар Б. Хагберг та японський дослідник А. Ішикава паралельно представили клініко-психопатологічну характеристику синдрому Ретта та визначили стадії його перебігу. В 1983 році синдром був офіційно визнаний захворюванням. На пострадянському просторі перший детальний опис синдрому Ретта в медичному напрямку належить В. Байтних, Н. Сімашковій, І. Скворцову [2, 3, 5].

Синдром Ретта включений до Міжнародної класифікації хвороб 10 перегляду (F 84.2), Американської класифікації психічних розладів DSM-IV (299.80) та відноситься до групи розладів аутистичного спектру.

Сучасні дослідження, що фінансуються Міжнародним фондом синдрому Ретта, благодійними та батьківськими організаціями повідомляють про те, що причинами виникнення

синдрому є мутації в гені MECP2, розташованому в Х-хромосомі. Це захворювання зустрічається з частотою 1:10000 – 1:15000 у представників різних соціальних верств населення, національностей, культур.

Діагностика синдрому, перш за все, включає медичне обстеження дітей, так як психолого-педагогічний напрямок даного питання досліджений не достатньо. Для постановки діагнозу необхідно враховувати клінічну картину розладу та результати додаткових методів обстеження:

- комп'ютерна томографія мозку дозволяє фіксувати нейроморфологічні зміни, що вказують на зупинку розвитку мозку;
- електроенцефалограма вимірює біоелектричну активність мозку (повільний фоновий ритм свідчить про мутацію Х-хромосоми);
- ультразвукове дослідження може фіксувати недорозвиток деяких внутрішніх органів.

Для визначення синдрому Ретта МКБ-10 та DSM-IV пропонує діагностичні критерії, що включають обов'язкові, додаткові та ті, що виключають даний розлад. Класичну форму синдрому може бути діагностовано, якщо у дитини присутні всі обов'язкові критерії:

- нормальні пренатальний і перинатальний періоди;

- нормальна окружність голови при народженні з подальшим уповільненням її росту між 5 місяцями і 4 роками;
- втрата набутих цілеспрямованих рухів рук у віці від 6 до 30 місяців, пов'язана в часі з порушенням спілкування;
- глибоке пошкодження експресивної і імпресивної мови і груба затримка психомоторного розвитку;
- стереотипні рухи рук, що нагадують вижимання, стискання, хлопки, «миття рук», потирання, що з'являються після втрати цілеспрямованих рухів рук;
- порушення ходи (апраксія і атаксія), що виявляються у віці 1–4 років.

Діагноз синдром Ретта вважається попереднім до досягнення дитиною 5 років.

Додаткові критерії частіше властиві хворим дітям, але жоден з них не є обов'язковим для постановки діагнозу. Вони включають дихальні розлади у вигляді періодичних апное в період неспання; судомні напади; спастичність, часто поєднується з дистонією і атрофією м'язів; сколіоз, затримка росту, гіпотрофічні ступні, тощо.

До критеріїв, що виключають синдром Ретта належать внутрішньоутробна затримка росту; ретинопатія або атрофія дисків зорових нервів; мікроцефалія при народженні; підтвердження перинатально набутого ушкодження мозку; існування ідентифікованого метаболічного або іншого прогресуючого неврологічного захворювання; набуті в результаті інфекції або черепно-мозкової травми неврологічні порушення. Наявність хоча б одного з даних критеріїв свідчить про відсутність захворювання [1, 3].

Розвиток синдрому Ретта має певну стадійність. Початок захворювання найбільш часто проявляється у віці від 6 місяців до 1,5 року, інколи від 4 місяців до 2,5 років.

I етап – ранній розвиток (6–18 місяців). Вагітність і пологи зазвичай протікають без ускладнень, немовлята оцінюються як здорові. Інколи спостерігається легкий недорозвиток ступнів і кистей рук, виступаючий лоб, широкий розріз очей. Можуть з'являтися ознаки легкої затримки психомоторного розвитку. Уже на першому році життя можуть проявлятися стереотипні рухи рук. Рідко виникає якась нестереотипна ігрова діяльність

та мовна продукція. При обстеженні в 3, 6, 9 місяців розвиток дитини відповідає віковій нормі. Такі діти краще тягнуться за цікавими предметами, перекладають іграшки з руки в руку, з'являються перші слова, вони можуть стояти та ходити без підтримки. Нормальний розвиток триває до 10–12 місяців, після чого відбувається його зупинка: дитина перестає освоювати нові моторні навички, знижуються темпи збільшення окружності голови. Зупинка розвитку може тривати декілька місяців.

II стадія – тимчасовий регрес (1–4 роки). На даному етапі з'являються безпричинні викрики, зникає зоровий контакт, збіднюється мовна і моторна активність. Виникають мимовільні рухи руками, що можуть бути першою ознакою формування стереотипних рухів. В цей час відбувається розпад довільних рухів. Порушення сну може бути першою ознакою регресу: дитину можуть будити збої ритму дихання, мимовільні викрикування, забивання дихальних шляхів слиною. У 15% випадків на цій стадії вперше відзначаються випадки епілептичної активності.

III стадія – після регресу (4–10 років). До п'яти років у більшості дітей підвищується загальний рівень настрою, повертається бажання спілкуватися, деякою мірою відновлюються втрачені моторні навички, а також відновлюється розмір голови. В деяких випадках продовжується розвиток мови. На даному етапі стає можливим навчання дитини. Залишається підвищена тривожність, безпричинні викрики. Виникають епілептичні напади, які до шкільного віку можуть посилюватися.

IV стадія – пізній регрес моторних можливостей (10–25 років). До кінця першого десятиліття життя ускладнюються рухові розлади. Хворі повністю нерухомі, посилюються спазми і атрофія в м'язах кінцівок, з'являються кіфоз, сколіоз тощо. Дівчатка відстають у зрості, при цьому не страждає статевий розвиток, зниження ваги (кахексія), частота судом знижується. Спостерігається покращення в емоційній сфері та спілкуванні, краще встановлюється невербальний контакт [4].

Сучасні методи корекції синдрому Ретта нечисленні та частіше включають медичну допомогу, рідше психолого-педагогічну. Основний напрямок – це зниження симптомів,

полегшення загального стану дитини медикаментозними засобами. Часто лікарі призначають дієту, насичену вітамінами, клітковиною і дуже калорійними продуктами, її причина – збільшення ваги дитини. При цьому рекомендовано часте годування (кожні три години), що сприяє стабілізації стану дітей з синдромом [2, 5].

До корекції синдрому Ретта обов'язково мають бути включені масаж та гімнастика, які розвивають кінцівки дитини, підвищують гнучкість тіла і стимулюють м'язовий тонус.

Діти з синдромом Ретта мають низький рівень комунікативної поведінки, тому потребують постійного комплексного супроводу в усіх ситуаціях. Вони можуть використовувати контакт очима, жести, пресимволічні дії. Для того, щоб підтримати та покращити наявні види комунікації використовують:

1. Альтернативні комунікативні стратегії з використанням технічних засобів – використання додаткових засобів комунікації при навчанні дитини. Такими можуть бути різноманітні підручні засоби. Для вловлювання погляду дитині можна прикріпити ліхтарик з направленим променем на капелюх. Також до альтернативних комунікативних стратегій відносять картки та знакові комунікативні системи. Спеціальні технічні засоби полягають у використанні цифрових звукових записів, які вмикаються натисканням відповідної клавіші. За допомогою таких засобів можна як відповідати на питання, так і повідомляти щось оточуючим. На клавішах можуть бути зображені картинки, знаки, слова, їх можна показувати рукою або світловим променем в випадку погіршення рухових функцій. Робота з картинками допомагає розвинути розуміння та формування навичок показування та вказівного жесту. Альтернативні комунікативні стратегії можуть застосовуватися батьками, педагогами, психологами.

2. Розвиток наявних комунікативних можливостей без використання технічних засобів. У дітей з синдромом Ретта рівень уваги не дозволяє встановлювати продуктивні комунікативні контакти, проте комунікативні реакції збільшуються, якщо звертатися до дитини індивідуально та докладати зусиль для підтримання комунікації. Потрібен час, щоб діти

могли відреагувати на стимул, так як вони характеризуються уповільненим сприйманням подій. Шляхом структурування комунікативної взаємодії, використовуючи тактильні, зорові, вербальні засоби передачі інформації: дотики, жести, демонстрація предмету, словесна репліка, психолог та педагог можуть змінити своє уявлення про комунікативні можливості таких дітей. В ситуаціях годування, догляду, вербальної взаємодії у дітей з синдромом Ретта спостерігається найбільше спроб комунікації.

Поведінкова терапія є допоміжною до попередніх видів корекції дітей з синдромом Ретта та використовується, зокрема, для зниження проявів аутоагресії. В даному напрямку спостерігаються значні результати в випадку, коли акцент ставиться на ігровій діяльності. Так, у дітей, залучених до гри, спілкування зменшуються стереотипні рухи рук, розкачування, є відповідь на звернену мову. Для таких дітей ефективним є не покрокове формування нових форм поведінки, а опора на збережені види активності. У поведінкової терапії є свої недоліки, адже її вплив на дітей з синдромом Ретта є не стійким та ситуативним.

У даний час музикотерапія отримала широке розповсюдження в роботі з дітьми з синдромом Ретта. Музикотерапія – спеціально організоване використання музики для досягнення цілей, що не пов'язані з музичним розвитком. Музика не лише підвищує мотивацію дитини, а й дає можливість виразити свої переживання, не використовуючи при цьому мову. При використанні даного напрямку корекції необхідно враховувати індивідуальний підхід, не варто нехтувати попередньою оцінкою стану дитини. Проте на даний час існує не так багато методик для діагностики психологічного статусу дитини. Спеціалісти застосовують стандартизоване спостереження (Wigram), що включає оцінку чотирьох сфер: загальна здатність дитини до взаємодії та сприйнятливості до зовнішніх впливів (увага, активність в процесі взаємодії, чутливість до тактильних контактів тощо); особливості комунікації (розуміння мови, експресивна мова, виразні міміка та жести тощо); музична поведінка (уявлення про ритм, можливості спільної гри з психологом та педагогом,

переключення в процесі гри); моторні навички (утримання рівноваги, постви, рухливість, операції руками, можливості вставати тощо) [1].

За допомогою музичної терапії можна розширяти форми взаємодії, що доступні дитині, розвивати голосові можливості, зорову увагу, оскільки концентрація на певному об'єкті для них є ускладненою. Для розвитку моторної активності за допомогою музикотерапії використовують ударні інструменти, які дають можливість вивести стереотипні рухи на довільний рівень, що призводить до зниження стеріотипії. За допомогою музичних інструментів покращується можливість тримати предмети – збільшується тривалість захоплення.

Іпотерапія – сучасний, ефективний, унікальний метод корекції та реабілітації, який має різноспрямовану дію на дитячий організм. При синдромі Ретта заняття іпотерапією допомагають покращити кровообіг в нижніх кінцівках і малому тазі, налагоджується робота м'язів згиначів і розгиначів в кінцівках; стимулювати мозочок і вестибулярний апарат; нормалізувати процеси збудження і гальмування в головному мозку, які відповідають за емоційний стан дитини, підвищити інтерес до навколишнього середовища, усунути тривожність і замкнутість; корегувати пам'ять, увагу; посилити м'язовий тонус і зміцнити кістково-м'язовий каркас, попереджаючи розвиток малорухомості і сколіозу; нормалізувати частоту дихання. Заняття іпотерапією повинні відбуватися регулярно з урахуванням всіх протипоказань і можливих ризиків для здоров'я дитини під строгим контролем фахівця.

Одними з альтернативних методів психолого-педагогічної корекції є гідротерапія та пісочна терапія. Ці напрямки психокорекції мають застосовуватися враховуючи індивідуальні показання дитини. Гідротерапія сприяє організації рухів і поз в умовах, які обмежуються дією сили тяжіння, також до уваги береться психотерапевтичний вплив води. Пісочна терапія дозволяє розслабитися, знизити м'язовий тонус рук при зануренні їх в пісок. Побудова власного світу на піску сприяє зниженню тривожності, аутоагресії.

Аналіз літературних джерел з вивчення синдрому Ретта засвідчує, що більшість досліджень присвячено патофізіологічним, генетичним та неврологічним проявам. Сучасні дослідження Міжнародного фонду синдрому Ретта демонструють, що неврологічні порушення, як наслідок втрати функції білка МЕСР2, можуть бути відновлені. Це доводить зворотність неврологічних та інших порушень, що дає незаперечну надію на відновлення розумових, моторних та дихальних функцій у людей з синдромом Ретта.

Успіхи в вивченні медичних аспектів даного захворювання надзвичайно важливі, проте необхідно констатувати, що досліджень з питання корекції значно менше. При чому різноманітна психолого-педагогічна корекційна робота з цими дітьми активно проводиться по всьому світу. Ми можемо пояснити це тим, що вивчення різноманітних дієвих корекційних напрямків та підходів є тривалим процесом. Тому проблема розробки психолого-педагогічних корекційних технологій для дітей з синдромом Ретта є надзвичайно актуальною. Програма корекційної допомоги має бути комплексною та включати роботу медичних фахівців, психологів, педагогів, реабілітологів. Стимуляція психомоторного розвитку має проводитися найрізноманітнішими способами: індивідуально з використанням спеціальних технічних засобів або без них; з залученням батьків та без них; в групі з іншими дітьми.

Список використаних джерел

1. Башина В. М. Аутизм в детстве / В. М. Башина. — М. : Медицина, 1999. — 240 с. — (Библиотека практикующего врача).
2. Башина В. М. Синдром Ретта и некоторые аспекты его лечения / В. М. Башина, И. А. Скворцов, Н. В. Симашкова, И. В. Нефедова // Исцеление: Альманах. — Вып. 3. — М., 1997. — С. 133—138.
3. Казанцева Л. З. Синдром Ретта у детей [Електронний ресурс] / Л. З. Казанцева, Ю. В. Улас // Лечащий врач. — 1998. — Режим доступу: http://www.lvrrach.ru/1998/06/4527_228/.
4. Основы специальной психологии : учеб. пособие для студ. сред. пед. учеб. заведений / Л. В. Кузнецова, Л. И. Переслени, Л. И. Солнцева и др. ; под ред. Л. В. Кузнецовой. — М. : Издательский центр «Академия», 2002. — 480 с.
5. Руденская Г. Е. Синдром Ретта / Г. Е. Руденская, И. А. Скворцов, Г. И. Коваленко // Журн. невропатол. и психиатр. — 1992. — Т. 92, вып. 2. — С. 118—122.

MARYNA FEDORENKO
Kyiv

PSYCHO-PEDAGOGICAL CORRECTION OF RETT SYNDROME IN CHILDREN

The article talks about theoretical analysis of psychological and pedagogical methods of correction of Rett syndrome in children. The concept of "Rett syndrome" and its development in historical perspective. Describe the required and optional diagnostic criteria, included in the ICD-10 and DSM-IV. It is marked importance of medical diagnostics that consists in application of wide circle of apparatus methods of study of the state of child. The phasicness of development of Rett syndrome is exposed for children. Methods of correction, that include medical (pharmacotherapy, massage, gymnastics) and psycho-pedagogical (isotherapy, music therapy, hydrotherapy, sand and behavioral therapy, alternative communication strategies, the development of existing communication capabilities) work assignments, presented in detail.

Key words: Rett syndrome, psychological diagnostics, correction, behavioral therapy, music therapy, isotherapy, sand therapy, hydrotherapy, alternative communication strategies, communication capabilities.

МАРИНА ФЕДОРЕНКО
г. Киев

ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ СИНДРОМА РЕТТА У ДЕТЕЙ

Статья посвящена теоретическому анализу психолого-педагогических методов коррекции синдрома Ретта у детей. Определено понятие «синдром Ретта» и развитие его понимания в историческом аспекте. Описаны обязательные и дополнительные диагностические критерии, определенные Международной классификации болезней 10 пересмотра и Американской классификации психических расстройств IV по данному заболеванию. Подчеркнута важность медицинской диагностики, что заключается в применении множества аппаратных методов для изучения состояния ребенка. Раскрыто стадийность развития синдрома Ретта у детей. Подробно представлены методы медицинской (фармакотерапия, массаж, гимнастика) и психолого-педагогической (изотерапия, музыкотерапия, гидротерапия, поведенческая и песочная терапии, альтернативные коммуникативные стратегии, развитие имеющихся коммуникативных возможностей) коррекции.

Ключевые слова: синдром Ретта, психодиагностика, коррекция, поведенческая терапия, музыкотерапия, изотерапия, песочная терапия, гидротерапия, альтернативные коммуникативные стратегии, коммуникативные возможности.

Стаття надійшла до редколегії 02.05.2016