

# Жизненный путь с синдромом Смит–Магенис (СМС)

Справочное пособие для школ

Барбара Хаас-Гивлер и Бренда Финукан

**prisms**





*Parents and Researchers Interested  
in Smith-Magenis Syndrome —  
Родители и ученые, интересующиеся  
синдромом Смит—Магенис*

[www.prisms.org](http://www.prisms.org)

---

PRINTED 2014

# On the Road to Success with SMS

A Smith-Magenis Guidebook for Schools

by Barbara Haas-Givler & Brenda Finucane  
Geisinger Autism & Developmental Medicine Institute  
Lewisburg, Pennsylvania

# Жизненный путь с синдромом Смит—Магенис (СМС)

Справочное пособие для школ

Перевод с английского  
Екатерины Гаевской

Барбара Хаас-Гивлер и Бренда Финукан  
Институт аутизма и медицины развития им. Карла Гейзингера  
Льюисбург, штат Пенсильвания



# СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие .....	vii
1 Основные сведения об СМС .....	1
2 Медицинское обслуживание: рекомендации и практические советы.....	11
3 Вехи развития .....	19
4 Поведение: взлеты, падения и обходные маневры .....	25
5 Дорожная карта образовательной программы .....	33
6 Дорожные указатели.....	43
7 Инструментарий СМС.....	59
8 Группа поддержки.....	71
9 Пункт назначения .....	77
10 Библиография.....	85
Об авторах.....	89





## ПРЕДИСЛОВИЕ

**М**ало кто в начале своего профессионального пути в состоянии предположить, что однажды он свернет резко в сторону и продолжит движение по практически нехоженой тропе. Лишь спустя десятилетия, вспоминая время, посвященное консультациям и практической поддержке людей с синдромом Смит–Магенис (СМС), мы смогли осознать, сколь многое мы постигли на этом пути. Для нас работа с СМС стала возможной благодаря знаниям и навыкам в самых разных областях, таких как генетика, социально-психологическая помощь семьям, программы специального образования, поведенческий анализ. Однако отточить наши умения мы смогли исключительно в течение бесчисленных часов, проведенных вместе с этими детьми и взрослыми в школе и дома.

Мы развивали свои практические и технические навыки, работая не только с СМС, но и с рядом других генетических расстройств. При этом на протяжении всех лет призывы о помощи, которые мы получали от школ и организаций, чаще всего были связаны с СМС. Иногда приходилось реагировать немедленно, и мы отправлялись на автомобиле или самолете туда, где ранее не бывали, чтобы познакомиться с ребенком, его семьей и специалистами, работающими с ними. В некоторых случаях все, что нам было известно, — это имя ребенка, подтвержденный диагноз СМС и адрес школы (всегда важный момент!). Благодаря нашей работе — консультированию людей с синдромом Смит–Магенис — мы объездили всю Северную Америку и побывали за ее пределами, посетили школы большие и маленькие, сельские и городские, обеспеченные всем необходимым и с нехваткой ресурсов. И все же вскоре после прибытия нас всегда охватывало чувство дежавю: мы уже слышали эти рассказы, уже знаем об этих победах и

поражениях. Это не означает, что все больные СМС неотличимы друг от друга: нет, каждый из них уникален, обладает только ему одному присущими чертами. Однако существуют основные поведенческие особенности и личностные характеристики, связанные с СМС, наличие которых можно распознать и спрогнозировать. Так или иначе, в каждой такой поездке нам удавалось узнать что-то новое (полезную стратегию или поучительную историю) и пополнить свою копилку знаний об СМС. На страницах этой книги мы надеемся поделиться какой-то частью этих знаний с учителями, помощниками, специалистами и теми, кто, возможно, пока не знаком с существованием СМС.

Мы очень признательны «Elwyn» — службе социальной помощи, расположенной на юго-востоке Пенсильвании, уникальной организации, которая много лет была для нас домом и тренировочной площадкой. Именно в «Elwyn» мы в компании нескольких семей в начале 1990-х годов объединили усилия с Энн Смит и Мэгги Миллер и учредили международную группу поддержки PRISMS. Мы особенно благодарны Эллиоту У. Саймону, нашему коллеге из «Elwyn», за его всестороннюю помощь по организации наших поездок, в ходе которых мы исследовали загадочный мир СМС, имея весьма ограниченный бюджет. Теперь мы работаем в Институте аутизма и медицины развития Системы здравоохранения им. Карла Гейзингера в Льюисбурге, штат Пенсильвания, однако по сей день поддерживаем тесную связь с «Elwyn» и следим за работой, которая там проводится.

Мы также хотим выразить признательность всем тем людям с диагнозом СМС, благодаря которым наша жизнь за прошедшие годы настолько изменилась, всем семьям, которые поделились с нами своими историями, школам, которые позвали нас на помощь, и мы принялись за работу, засучив рукава, чтобы вместе справиться с трудностями. Мы очень высоко ценим возможность сотрудничества с детьми и взрослыми с СМС. Мы считаем, что это интересные, творческие, любящие, яркие люди, общение с которыми *всегда* оставляет незабываемые впечатления. Соприкасаясь с преданными им семьями и учителями, мы каждый день узнаем что-то новое. Этот опыт навсегда останется в наших сердцах: он стал основой непрекращающихся усилий, направленных на поиск непростых решений, в то же время позволяя нам радоваться уникальным талантам людей с СМС.





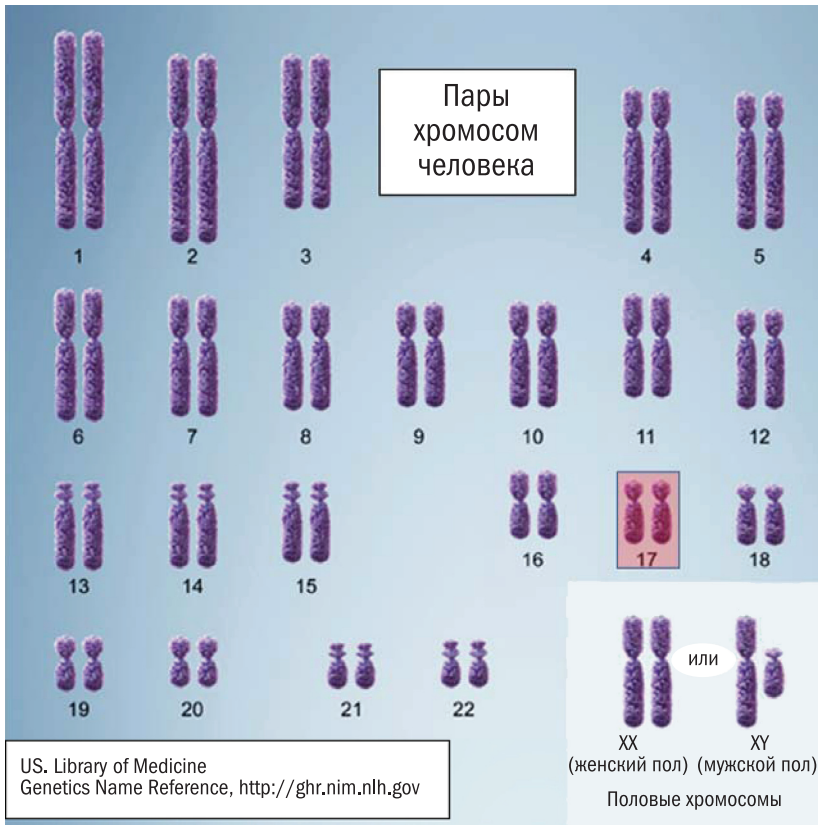
## ГЛАВА 1

# Основные сведения об СМС

**С**индром Смит—Магенис (СМС) представляет собой нарушение развития, вызванное отсутствием или изменением генетической информации на определенном участке 17-й хромосомы. Диагноз ставится посредством высокоточного лабораторного ДНК-тестирования. У детей с диагнозом СМС могут проявляться самые разные симптомы, в том числе проблемы, требующие медикаментозного лечения, умственная отсталость, поведенческие эксцессы, самоповреждающее поведение и перепады настроения. СМС встречается реже по сравнению с более известными генетическими расстройствами, такими как синдром Дауна или синдром хрупкой X-хромосомы, однако опыт общения с такими детьми запоминается работающим с ними педагогам и специалистам на всю жизнь. Чтобы получить полное представление о синдроме Смит—Магенис, начнем с его генетических основ.

## Гены, хромосомы и ДНК

В каждой из миллиардов клеток, составляющих тело человека, содержится уникальная генетическая программа, унаследованная от его родителей. Гены состоят из длинных нитей дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) — химического вещества, которое передается в форме генетического кода от одного поколения к другому. Каждая клетка содержит около 20 000 генов, представленных попарно (по одному от каждого родителя), несущих информацию о том, как организм будет расти и развиваться. Гены объединены в более крупные структуры — хромосомы. Клетки большинства людей содержат 23 пары хромосом (всего 46 хромосом). Пары хромосом пронумерованы от 1 до 22, причем последняя пара состоит из сочетания хромосом X и Y в зависимости от пола человека.



В лаборатории можно различить хромосомы на основании их размера и сегментации (комплекса поперечных меток). Характерная полосчатая структура хромосом появляется в результате химического окрашивания. Каждая хромосома делится на две основные части, или плеча, известных как короткое плечо (p) и длинное плечо (q). С целью дальнейшей дифференциации хромосом полосы на каждом плече также пронумерованы. В соответствии с данной системой обозначения хромосом можно сказать, что причиной СМС, как правило, является делеция 17p11.2, что означает отсутствие полосы 11.2 на коротком плече 17-й хромосомы.

## Постановка диагноза

Распространенность СМС оценивают как один случай на 25 000 новорожденных, однако на самом деле таких случаев больше, и расхождение связано с недостаточной информированностью о заболевании. Диагностика СМС осуществляется посредством высокоточного генетического тестирования в лаборатории. При этом немало детей и взрослых такое обследование не проходят, и на протяжении всей жизни их могут сопровождать различные симптоматические диагнозы, например умственная отсталость, расстройства аутистического спектра, поведенческие расстройства. И если эти люди не пройдут генетическую диагностику, их семьи могут никогда не узнать, что причиной их состояния служит СМС. Среди учащихся с ограниченными умственными способностями основной причиной примерно у одного из 200 является СМС. Если помимо умственной отсталости отмечаются существенные поведенческие и психические отклонения, распространенность СМС с большой вероятностью будет значительно выше.

Большинство людей с СМС рождаются с небольшой делецией (утратой части) одной из хромосом 17-й пары. У большинства больных с СМС отсутствуют приблизительно 15 генов, во всех случаях в их числе — ген под названием *RAI1* (белок 1, индуцированный ретиновой кислотой). Именно отсутствие в каждой клетке организма данного конкретного участка генетического материала, известного как 17p11.2, является причиной СМС примерно в 90% случаев заболевания. До середины 1990-х годов даже профессиональным генетикам было мало что известно об СМС. Нередко крошечную делецию 17p11.2 было трудно обнаружить в лабораторных условиях, поэтому результаты исследований хромосом у многих людей с СМС казались нормальными. Разработка специального метода генодиагностики FISH (*флюоресцентная гибридизация in situ*) для выявления делеции 17p11.2 позволило к концу 1990-х годов более точно диагностировать СМС. В настоящее время в обследовании детей с отклонениями в развитии широко используется не так давно разработанный метод — хромосомный микроматричный анализ, который выявляет различия в количестве генетического материала у человека. Помимо СМС с его

помощью можно обнаружить сотни различных делеций и дупликаций генетического материала.

Примерно в 10% случаев причиной СМС является мутация гена *RAI1* (изменение генетического кода), а не делеция многих генов. В таких случаях ни FISH, ни хромосомный микроматричный анализ неспособны подтвердить мутацию *RAI1*. Если специалист, имеющий опыт работы с СМС, подозревает наличие данного расстройства, можно воспользоваться дополнительными методами выявления мутаций. Независимо от того, что является причиной заболевания (делеция 17p11.2 или мутация *RAI1*), СМС представляет собой сложное расстройство, оказывающее значительное воздействие на здоровье, поведение и обучение.

Несмотря на то что причиной СМС служит делеция либо мутация генетического материала, данный синдром обычно не является наследственным заболеванием. В большинстве случаев генетическое изменение возникает у ребенка случайно в момент зачатия и не передается по наследству от одного из родителей. Вот почему можно утверждать, что СМС является генетическим, но, как правило, не наследственным заболеванием. Нам также известно, что причиной СМС не могут быть какие-либо действия родителей до зачатия, в период беременности или в первые месяцы жизни ребенка. Делеции и дупликации происходят случайным образом. Для получения информации о генетической природе СМС семьям рекомендуется проконсультироваться с врачом-генетиком.

## **Признаки СМС**

Нарушения развития возникают вследствие более тысячи различных известных генетических причин. Во многих случаях наблюдается отсутствующий или дополнительный хромосомный материал (например, целая дополнительная 21-я хромосома при синдроме Дауна или небольшой недостающий участок короткого плеча 17-й хромосомы у больных СМС). У людей, родившихся с отличным от обычного количеством генетического материала в клетках тела, часто имеются симптомы нарушений психического и физического развития. На выраженность тех или иных симптомов влияет то, какие конкретно гены подверглись из-



## Характеристика синдрома Смит–Магенис

### ■ Физические признаки

- Характерные черты лица
- Мышечная гипотония
- Орально-моторная дисфункция
- Хронический средний отит
- Низкий хриплый голос
- Короткие пальцы на руках и ногах
- Периферическая нейропатия
- Необычная походка с широко расставленными ногами
- Пониженная чувствительность к боли

### ■ Особенности психического развития и поведения

- Задержка психического развития
- Умственная отсталость (легкая или средней тяжести)
- Задержка речевого развития, проблемы с артикуляцией
- Нарушения сна
- Дефицит внимания
- Склонность к самоповреждению
  - битье головой о предметы
  - удары по лицу
  - кусание рук
  - щипание
  - разрушение ногтей на руках и ногах
  - введение инородных предметов в естественные отверстия тела

менению. Зачастую люди с одним и тем же различием в хромосомах обладают определенным сходством, внешним или на уровне проблем со здоровьем. *Синдром* — это узнаваемый комплекс симптомов, вызванных одной и той же основной причиной. Симптомы детей с делецией 17p11.2 впервые описали в начале 1980-х годов генетик Энн Смит и педиатр Эллен Магенис. С тех пор были опубликованы сотни статей с описанием генетической основы СМС, а также присущих синдрому физических, поведенческих и умственных особенностей.

СМС — это сложное заболевание, которое может оказывать воздействие на различные системы органов, помимо влияния на поведение и обучение. Учащийся с СМС может обладать лишь несколькими или многими из перечисленных выше симптомов. Характерные черты лица — недоразвитые скулы, выступающая вперед нижняя челюсть, вывернутая наружу мясистая верхняя губа. Каждый человек с СМС приходит в мир со своим собственным семейным багажом, поэтому свойственные СМС внешние особенности у всех больных выглядят по-разному. Довольно часто типичные для синдрома черты лица с возрастом становятся более выраженными, сильнее проявляясь у детей старшего возраста и взрослых. Специалисты, знакомые с внешними проявлениями синдрома, распознают эти черты у больных СМС, однако данные особенности могут быть слабо выражены, и многие дети и взрослые с СМС не отличаются внешне от людей своей возрастной группы.



**У многих  
учащихся с СМС  
похожие черты  
лица**

В отличие от хорошо описанных черт лица иные физические признаки СМС присутствуют не у всех. Некоторые дети с СМС рождаются со «структурными» аномалиями, такими как патология сердца, почек или неба. Чаще всего эти нарушения у больных СМС можно при необходимости устранить хирургическим путем, но они редко оказывают существенное влияние на продолжительность жизни или функции организма. Характерен низкий рост: большинство людей с СМС более низкого роста по сравнению с родственниками. Примерно у половины детей и взрослых с СМС отмечаются проблемы с позвоночником (в частности, сколиоз), иногда требующие хирургического вмешательства.

Некоторые физические проявления СМС могут оказывать непосредственное влияние на учебу в школе. Типичными симптомами являются косоглазие и близорукость. На развитие речи и артикуляцию могут влиять особенности развития ЛОР-органов (уха, горла и носа), особенно хронические инфекции уха, небно-глоточная недостаточность (проблемы с мягким небом), а также полипы (наросты) на голосовых связках. У многих учащихся с СМС отмечается *периферическая нейропатия* (дисфункция иннервации рук и ног); среди симптомов встречаются неловкая, переваливающаяся походка, проблемы с мелкой моторикой, а также сниженная чувствительность к боли. Разрушение ногтей на пальцах рук и ног является характерной поведенческой особенностью СМС и может быть связано с ненормальной либо сниженной чувствительностью в конечностях по причине периферической нейропатии. Руки и пальцы при СМС, как правило, короткие, кожа сухая, затвердевшая, что дополнительно ограничивает развитие тонких моторных навыков. Особенности поведения и учебной деятельности детей с СМС более подробно описаны в последующих главах: это склонность к самоповреждению, агрессия и требование внимания к себе со стороны взрослых. Нарушения сна служат отличительной чертой СМС, и неудивительно, что трудности с засыпанием могут усугублять проблемы с поведением в школе и отрицательно влиять на всю семью.

Важно отметить, что многие из физических и медицинских особенностей СМС оказывают непосредственное влияние на учебу и по-

ведение. Решение медицинских проблем, связанных с СМС, может оказывать существенное влияние на состояние человека: например, становится более четкой речь после хирургической коррекции патологии неба. В других случаях физические симптомы СМС неразрывно связаны с поведенческими и личностными особенностями, так что трудно отделить «приобретенные» проблемы от тех, которые являются «частью синдрома». Например, активное разрушение ногтей больными СМС объясняется нарушением иннервации рук и ног. При этом дети с СМС быстро понимают, что сдирание ногтей помогает привлечь дополнительное внимание, и таким образом поведение значительно подкрепляется реакцией окружающих. Следовательно, физические симптомы СМС стоит рассматривать не изолированно (как не связанные между собой медицинские проблемы), а как часть общего «пакета», с которым учащийся с СМС приходит в школу.





## ГЛАВА 2

# Медицинское обслуживание: рекомендации и практические советы

**С**МС может сопутствовать целый ряд проблем со здоровьем, например заболевания щитовидной железы, патология почек, иммунная недостаточность и врожденные пороки сердца. Эти заболевания, как правило, поддаются лечению, а серьезных осложнений можно избежать с помощью ранней диагностики. Продолжительность жизни, по всей видимости, приближается к норме; есть данные о достижении больными СМС возраста в 60 и 70 лет.

### Медицинское обслуживание

В целях содействия упреждающему медицинскому наблюдению больных СМС на протяжении всей жизни PRISMS были опубликованы рекомендации по медицинскому обслуживанию (см. *SMS Medical Management Guidelines* – «Рекомендации по медицинской помощи людям с синдромом Смит–Магенис» – на [www.prisms.org](http://www.prisms.org)). Работникам школ следует знать о следующих возможных проблемах со здоровьем у детей школьного возраста с диагнозом СМС.

- Косоглазие и проблемы со зрением встречаются практически у всех учащихся с СМС. Очень распространена миопия (близорукость), у некоторых больных с сильной близорукостью происходит вторичная отслойка сетчатки с потерей зрения. Рекомендуются обследование детским офтальмологом, постоянное дальнейшее наблюдение, офтальмологические исследования по мере необходимости.
- У большинства учащихся с СМС развивается сколиоз (искривление позвоночника), иногда требующий ортопедической коррекции или хирургического вмешательства. Для выявления ранних

признаков искривления позвоночника должны регулярно проводиться обычные обследования в школе и во время посещений педиатра.

- У некоторых учащихся с СМС наблюдается состояние, известное как небо-глочная недостаточность, при котором мягкое небо не функционирует должным образом. Это может провоцировать развитие хронических ринитов и синуситов, а также трудности с речью. Иногда требуется операция. Важно, чтобы ребенок с СМС проходил тщательное обследование у детского оториноларинголога в целях выявления небо-глочной недостаточности и других заболеваний ЛОР-органов, которые могут возникать на фоне СМС.
- Среди детей с СМС очень распространены хронические инфекции уха, лечение которых подразумевает, как правило, введение вентиляционной трубки через барабанную перепонку хирургическим путем. В школьном возрасте нередко проявляется смешанная потеря слуха, в таком случае обычно рекомендовано применение слухового аппарата. К сожалению, обычные слуховые аппараты для большинства учащихся с этим синдромом не подходят, поскольку их легко разрушить в процессе импульсивного, грубого обращения, а также в результате преднамеренного плохого поведения во время истерик. Значительная потеря слуха у детей с СМС требует постоянного наблюдения и контроля со стороны оториноларинголога, чтобы уменьшить воздействие тугоухости на освоение речи и обучение.
- Многим детям и взрослым с СМС свойственно ночное недержание мочи (энурез), возможно, связанное с неврологическими нарушениями («нейрогенный мочевой пузырь») или нарушениями сна. Некоторые дети испытывают также императивные позывы и проблемы с контролем мочеиспускания в течение дня. У детей с энурезом нужно исключить инфекции и структурные аномалии мочевых путей. Мы также предлагаем внести в ежедневный график учащихся с СМС дополнительные перерывы на посещение туалета. В случае надлежащего пользования туалетом стоит использовать положительное подкрепление.



## Сон

Для большинства детей и некоторых взрослых с СМС характерны серьезные нарушения сна: типичны частые пробуждения ночью, ранние утренние подъемы. Случаются снохождения, которые могут привести к опасным ситуациям (например, выходу из дома без присмотра; приготовлению пищи в отсутствие помощников). По наблюдениям членов семьи и педагогов, прослеживается связь между недостаточным сном в ночное время и поведенческими трудностями на следующий день. Чрезмерная сонливость днем, раздражительность, «приступы сна» – характерные признаки СМС. В течение дня учащиеся с СМС могут внезапно крепко заснуть прямо во время занятия. Обычно они просыпаются отдохнувшими, даже если сон длился десять минут, и более благосклонно относятся к выполнению задания, от которого они ранее отказывались.

- Родителям учащихся с СМС следует вести дневник засыпаний и пробуждений, чтобы выяснить, есть ли связь между нехваткой сна и ранними пробуждениями, с одной стороны, и дезадаптивным поведением в школе, с другой. У многих учащихся с СМС последствия лишения сна проявляются во второй половине дня, поведенческие эксцессы чаще происходят после обеда. У других учащихся, которые бодрствуют с раннего утра, устойчивая картина нервных срывов и вспышек гнева наблюдается до полудня. На основе анализа дневника засыпаний и пробуждений педагоги, работающие с ребенком, могут по мере необходимости включать в ежедневный график учащегося один или несколько перерывов на сон.
- Родителям следует вести ежедневный дневник наблюдений или просто фиксировать в блокноте информацию, чтобы сообщать работникам школы о том, что ребенок особенно плохо спал ночью. В таких случаях учитель должен разрешить учащемуся заниматься тем, что ему нравится и легко получается. Это даст ребенку возможность отдохнуть от более сложных задач.
- Периодически предлагайте ребенку с СМС встать и потянуться, отнести записку в канцелярию и т. п., чтобы во второй половине дня, когда особенно хочется спать, он чувствовал себя бодрее.

В целях обеспечения безопасности выделите спокойную зону в классной комнате или поставьте наполненный фасолью мешок, на котором можно сидеть, чтобы ребенок мог там отдохнуть, когда он начинает «клевать носом» во время занятий. Некоторые учащиеся погружаются в глубокий сон, находясь в школе и, если их будят, ощущают чрезмерное возбуждение. Очень важно, чтобы сон таких детей не прерывался и они просыпались естественным образом.

По данным ряда исследований, у людей с СМС отмечаются аномальные колебания уровня гормона *мелатонина*. В частности, уровень мелатонина необычно выше нормы в течение дня и значительно ниже нормы в ночное время. Эта обратная (инвертированная) картина согласуется с нарушениями сна, присущими заболеванию.

- Прием препаратов мелатонина нормализует сон у некоторых детей с СМС, хотя их действие часто имеет временный характер. Исследования показывают, что прием препаратов, известных как бета-адреноблокаторы, которые подавляют естественную выработку мелатонина мозгом в течение дня, у людей с СМС может усилить ночной ответ на прием препаратов мелатонина. Некоторые родители детей с СМС отмечают, что положительный эффект мелатонина уменьшается с течением времени, но после отмены препарата в течение нескольких недель может возобновиться. По наблюдениям родителей, более удачным по сравнению со стандартными препаратами оказывается прием препаратов мелатонина замедленного высвобождения. Родители должны обязательно консультироваться с врачом, который ведет ребенка, по вопросам приема любых лекарственных средств для решения проблем со сном, даже если это безрецептурные препараты, такие как мелатонин.

## **Психомоторное развитие**

Характерной чертой СМС является необычная походка; у детей могут возникать трудности с общими двигательными навыками, например, им бывает непросто подняться по лестнице. Нижние конечности часто недостаточно развиты, некоторым детям требуются ортопедиче-

ские приспособления для стабилизации лодыжки по время ходьбы. Потребность в лечебной физкультуре у детей с СМС разная; недостаточно развитые двигательные навыки большинству из них особенно не мешают в полной мере участвовать в школьных мероприятиях.

- Мышечная гипотония (слабый мышечный тонус) в той или иной степени наблюдается практически у всех детей с СМС, особенно в области туловища и верхней части тела. С возрастом мышечный тонус обычно улучшается. Мышечная гипотония может быть связана с усталостью после физической нагрузки. Следует поощрять участие детей с СМС в занятиях физкультурой, при этом работники школы должны быть проинформированы о том, что возможной причиной поведенческих эксцессов или отказа продолжать занятия может быть усталость, особенно если речь идет о длительной физической нагрузке.
- Такие спортивные занятия, как обычный бег с препятствиями, позволяют тренировать произвольное планирование движений, силу и ловкость, а также закрепляют способность следования по направлению и пространственные представления (например, сначала пойти на коврик, потом проползти через туннель и т. д.).
- Внеклассные занятия физкультурой, такие как езда на велосипеде и плавание, способствуют произвольному планированию движений и проприоцепции (осознанию ребенком своего тела в пространстве). Эти мероприятия также создают возможность для общения с типично развивающимися сверстниками.

Мелкая моторика остается одной из самых слабых сторон большинства людей с СМС на протяжении всей жизни. Для СМС типична периферическая нейропатия, то есть чувствительность рук, голеней и ступней за пределами нормы, что, возможно, связано с делецией гена, который отвечает за иннервацию. Поэтому могут наблюдаться пониженная или ненормальная чувствительность, необычная походка, плохая координация тонких движений рук, снижение чувствительности к боли, склонность к самоповреждению.

- Многие учащиеся с СМС сдирают свои ногти на руках, кусают и щиплют кожу. Ногти необходимо коротко стричь, чтобы уменьшить соблазн к повреждению рыхлой кутикулы или заусениц.

Нужно ежедневно наносить на руки и ноги увлажняющие средства для устранения сухости кожи, которая часто развивается в школьном возрасте. Сухая, потрескавшаяся кожа усугубляет склонность к самоповреждению.

- На некоторых детей с СМС успокаивающее действие оказывает игра с мягким мячом или другими предметами (можно использовать четки или мягкие тканевые резинки для волос): это хороший способ занять руки. Полезна консультация специалиста по лечебной физкультуре, который предложит педагогам лучшие варианты игрушек, развивающих мелкую моторику и снижающих беспокойство, с целью отвлечь детей от разрушения кожи и ногтей. Маникюр лаком яркого цвета может служить визуальным напоминанием для учащихся с СМС, что стоит воздержаться от повреждения ногтей.
- В случае если ребенок сдирает у себя ноготь с пальца на руке или ноге, работники школы и родители должны реагировать как можно более нейтрально, чтобы избежать подкрепления такого поведения посредством эмоциональной реакции.

## **Психотропные лекарственные средства**

Существующие данные о медикаментозной коррекции поведенческих проявлений и психиатрических симптомов при СМС немногочисленны и основаны на описании отдельных случаев. На сегодняшний день контролируемые исследования применения психотропных (психиатрических) лекарственных средств у таких учащихся отсутствуют. К сожалению, не существует специальных лекарств, которые одинаково эффективны во всех случаях, при этом некоторые больные в равной степени хорошо реагируют на интенсивную поведенческую терапию без применения лекарств.

- При наличии показаний психотропные препараты с большой осторожностью должен назначать и заменять детский невропатолог или психиатр. Необходима и обратная связь со стороны членов семьи, работников школы и поведенческих терапевтов, которые близко знакомы с ребенком и особенностями его поведения.

- Медикаментозную терапию поведенческих и психических отклонений при СМС всегда необходимо сочетать с соответствующим последовательно реализуемым планом коррекции поведения, который включает в себя сбор данных для определения эффективности лечения относительно целевого поведения. Наш опыт показывает, что успешные поведенческие вмешательства при СМС предусматривают тесное сотрудничество и общение между семьями, поведенческими терапевтами, педагогами и работниками школы, а также врачами, наблюдающими ребенка.
- Для СМС характерны циклические модели поведения. В течение нескольких месяцев у больного СМС могут наблюдаться значительные проявления дезадаптивного поведения, за которыми следует период спокойствия. Консультация с поведенческим терапевтом поможет вести поведенческий журнал, в котором нужно отмечать и анализировать все поведенческие акты. Этот подход позволит распознать наличие цикличности настроений ребенка. В долгосрочной перспективе такой журнал, в котором в виде графиков фиксируются сведения о состоянии больного, может стать ценным источником информации о реакциях на лекарства, внутренних циклах и изменениях среды.



## ГЛАВА 3

# Вехи развития

**Р**ождение малыша — радостное событие для семьи, и в большинстве случаев родители новорожденного с СМС не осознают, что их ребенок имеет генетическое заболевание. Его масса тела при рождении в пределах нормы, домой выписывают в обычные сроки. Младенцы с этим синдромом часто кажутся вялыми и сонными; с самого начала родители говорят, что им достался «идеальный ребенок»: спит крепко ночь напролет и большую часть дня тоже. Однако к дошкольному возрасту у детей с СМС начинают проявляться нарушения сна: они часто пробуждаются ночью, просыпаются рано утром, и от такого графика страдает вся семья. Кроме того, у младенцев с СМС отмечаются проблемы вскармливания, что, вероятно, связано с выраженной орально-моторной дисфункцией; эти нарушения со временем разрешаются, однако может потребоваться вмешательство специалиста по кормлению.

Для младенцев и детей младшего возраста с СМС типична задержка развития в той или иной степени. Мышечная гипотония (слабый мышечный тонус) приводит к значительной задержке развития общих двигательных навыков (ребенок поздно начинает сидеть, стоять и ходить).



Большинство детей с СМС начинают ходить в возрасте двух лет. Задержка речевого развития, которая нередко усугубляется хроническими инфекциями уха, встречается практически у всех

***Ребенок с синдромом Смит—Магенис***

детей с этим диагнозом и часто является основной проблемой, которая заставляет родителей пройти обследование на предмет психического развития. Довольно распространены случаи хирургического вмешательства с целью размещения «ушных трубок» из-за хронического среднего отита у детей с СМС. Иногда по этой причине трудно определить, в какой степени отставание в освоении речи связано с кондуктивной тугоухостью либо с общей задержкой развития. У большинства детей с СМС речь в итоге удается развить, хотя разборчивость речи может быть плохой за счет нарушений артикуляции. У некоторых детей вербальная апраксия настолько сильно выражена, что речевое расстройство сопровождает их всю жизнь, несмотря на хорошее восприятие речи и относительно высокий уровень интеллекта.

К трем годам большинству детей с СМС требуются коррекционные программы. Обычно они направлены на коррекцию речевого и физического развития. У детей дошкольного возраста такие программы часто оказываются очень эффективными, однако именно в этом возрасте отмечаются первые проявления отрицания, истерик и других поведенческих трудностей, которые, скорее всего, будут сохраняться по мере роста и развития ребенка.

### **Асинхрония психического развития: последствия в долгосрочной перспективе**

Интеллектуальное развитие при СМС, как правило, происходит медленнее, чем у типично развивающихся детей, однако, по нашим наблюдениям, задержка эмоционального развития еще более существенная. С возрастом у детей с СМС появляется разрыв между интеллектуальным и эмоциональным развитием, и это несоответствие, которое мы называем «асинхронией развития», создает значительные поведенческие проблемы и затрудняет реализацию коррекционных программ. По нашему опыту, именно неравномерность психического развития лежит в основе затруднений образовательного процесса у таких детей.

При СМС возможен достаточно широкий спектр функциональности, однако у большинства больных имеется умственная отсталость от легкой до среднетяжелой степени, при этом к возрасту 6–8 лет, если не старше, они осваивают разнообразные навыки. Напротив, эмоцио-



нальное развитие при СМС, как правило, соответствует младшему возрасту: то, как больные реагируют на окружающую среду и обрабатывают информацию, похоже на поведение трехлетних малышей. Многие аспекты поведенческого профиля при СМС соответствуют уровню развития типично развивающихся детей 2–3 лет: так, они плохо переносят разочарование, испытывают детский нигилизм, перепады настроения, потребность делать все самостоятельно («я сам»); им свойственны недолгая концентрация внимания, истерики, тревога при расставании с близкими, отказ вносить изменения в привычный распорядок, постоянные (без усталы!) вопросы обо всем на свете. У типично развивающегося ребенка раннего возраста часто возникают эмоциональная привязанность и чувство собственности по отношению к родителям, ему требуются регулярные подтверждения того, что ближайшие запланированные события состоятся, у него слабо развито чувство времени. Все эти поведенческие проявления характерны для СМС. Поведенческие эксцессы у взрослых с СМС похожи на приступы истерики у детей раннего возраста, когда они падают на пол, стучат ногами и плачут.

Примеры более необычных видов поведения, наблюдаемых при СМС, также имеют аналоги в поведении типично развивающихся детей раннего возраста: например, речь идет о периоде, когда они вставляют предметы себе в нос или уши (поведение, достаточно распространенное среди детей старшего возраста и взрослых с СМС). Кроме того, мы наблюдали самообъятия (порывистое сжатие руками верхней половины тела), которые типичны для больных СМС в моменты переживания счастья или волнения. Такое характерное для СМС поведение может показаться необычным у детей старшего возраста и взрослых, однако аналогичные действия встречаются среди типично развивающихся детей раннего возраста, когда они возбуждены.

Асинхрония развития, как нам представляется, более распространена именно среди больных СМС по сравнению с большинством людей с отклонениями в развитии, в том числе с другими генетическими заболеваниями. Так, человек с синдромом Дауна, интеллектуальное развитие которого сопоставимо с развитием ребенка шести лет, эмоционально тоже реагирует как шестилетний. У многих людей с СМС, независимо от их интеллектуального уровня, эмоциональное

развитие, как правило, соответствует периоду от года до трех лет, который считается трудным в эмоциональном плане возрастом. (Это одна из причин, почему данный период называют «кризисом двух лет».) Знание об асинхронии развития при СМС может стать основой последующего коррекционного вмешательства.

Не случайно, что родители детей с СМС часто вспоминают дошкольный период как «золотой век» развития и обучения. Пока родители дошколят эмоционально приспосабливаются к реальности диагноза СМС, их дети осваивают новые навыки, при этом развитие носит медленный, но устойчивый характер. Кажется, что большинство детей с СМС развиваются синхронно по сравнению с остальными детьми дошкольной группы и начальных классов школы. Школьный день наполнен практическими задачами, очень интересными занятиями, которые длятся недолго, а в классе множество ярких наглядных пособий, подсказок и напоминаний. Работающие с детьми учителя обычно имеют соответствующую квалификацию обучения детей раннего возраста и являются экспертами в использовании приемов отвлечения и перенаправления внимания, которые позволяют поддерживать интерес маленьких учеников к предмету. Они избегают типичных поведенческих стимулов и делают акцент на безусловном принятии.

По мере того как ребенок с СМС проходит через этапы начальной и средней школы и приближается к выпускным классам, мир кажется уже не таким приспособленным к детскости их эмоционального уровня. Занятия длятся дольше, яркие картинки, диаграммы, графики исчезают, в основе процесса обучения — речевая коммуникация. Немногие учителя старших классов и программ для взрослых владеют методиками работы с детьми раннего возраста. Планы коррекции поведения обычно включают в себя стратегии, направленные на устранение негативных проявлений, которые эффективно работают для остальных учащихся, но часто ведут к неприятным последствиям при СМС.

По мере освоения ребенком учебной программы возникает ощущение, что его общее развитие должно этому соответствовать. Кажется, что подросток 13 лет, который хорошо читает на уровне 4-го класса, сможет высидеть все пятьдесят минут урока литературы, где акцент делается на восприятии на слух и письменной работе. К со-

жалению, если у подростка диагностирован СМС, его «внутренний малыш» вряд ли терпимо отнесется к такому формату. Полезнее для ребенка в таком случае будет, если он посетит первую половину занятия, а потом получит практическое задание, связанное с темой урока, которое он мог бы выполнять в другом помещении.

Несмотря на то что многие взрослые с СМС вполне способны выполнять рабочие задания, у них редко получается привыкнуть к типичной 40-часовой рабочей неделе. В отличие от многих других взрослых с отклонениями в развитии, для которых подобные условия благоприятны, им нередко трудно концентрироваться на задании без постоянной поддержки и внимания со стороны другого человека. Взрослым с СМС (сообразно уровням их эмоционального и психического развития) лучше всего подходит более разнообразный график работы, представляющий собой интересные для них последовательные задания, предполагающие различные условия выполнения. Разнообразие составляет главную радость жизни при СМС! Например, распорядок занятости одного успешного молодого человека включает в себя работу три раза в неделю в дневные часы в традиционной рабочей обстановке, волонтерскую деятельность два утра в неделю в местном приюте для животных, время на мелкие дела и поручения, а также ежедневные тренировки в тренажерном зале. Его график структурирован (то есть определенные задачи последовательно выполняются в одно и то же время в течение недели), при этом его деятельность имеет разнообразный и мотивирующий характер.

Осознание того, что эмоциональный уровень людей с СМС соответствует раннему возрасту, никоим образом не означает, что к ним всегда стоит относиться как к маленьким детям. Коррекционные программы, в которых не учитывается «внутренний малыш» таких людей, обречены на неудачу, однако стратегии, которые пренебрегают их хронологическим возрастом и академическими способностями, не способствуют росту и обучению. Комбинированный подход, который включает в себя основные практики дошкольного образования, «адаптированные к возрасту» в целях соответствия интересам и навыкам детей старшего возраста или взрослых с СМС, часто является ключом к успеху в работе с этой группой пациентов.



## ГЛАВА 4

# Поведение: взлеты, падения и обходные маневры

**Б**ольные СМС и их семьи, как и все люди с отклонениями в развитии, сталкиваются с множеством проблем, связанных с особыми потребностями в сфере образования, поведения и проживания. Однако, по сравнению с другими заболеваниями и синдромами, СМС у детей и взрослых является одним из самых сложных состояний, с которыми нам приходилось сталкиваться за все годы работы в области специального образования. Мы согласны с учителями, которые говорят, что обучение ребенка с СМС является уникальным опытом.

У детей с СМС могут возникать серьезные поведенческие проблемы, которые не встречаются у большинства других детей с особыми потребностями. Такие дети умеют быстро распознавать противоречивость методов в школе и дома, а также отличия одного работника школы или члена семьи от другого. Они весьма умело «разделяют и властвуют», то есть используют противоречия в подходах и отношении и ведут себя одним образом в одной среде (с одним человеком) и совершенно иначе — в другой среде (с другим человеком). Вот почему для поддержания адаптивного поведения очень большое значение имеет налаженная коммуникация между сотрудниками учебного заведения, а также между домом и школой.

Дезадаптивные формы поведения у детей с СМС, по всей видимости, отчасти объясняются генетически обусловленными личностными особенностями и различиями в восприятии. Так, они испытывают постоянную потребность во внимании со стороны других людей, у них нарушено восприятие времени и последовательности событий, им свойствен дефицит внимания. Такие дети не выносят разочарований, несбывшихся ожиданий. Им сложно контролировать свои желания и порывы. Результатом подобных врожденных особенностей становятся

## СМС: типичные поведенческие проблемы, возникающие в школьной среде

### ■ Потребность во внимании

Требование в непомерном индивидуальном внимании, часто со стороны конкретного педагога (любимого учителя)

### ■ Агрессия в отношении сверстников и школьных работников

Часто возникает в ответ на действия других учащихся или работников школы, которые тоже стремятся получить внимание со стороны любимого учителя ребенка

### ■ Длительные истерики / поведенческие эксцессы

Дети падают на пол, отказываются идти, пинаются, кричат, разрушают мебель и другие предметы

### ■ Дефицит внимания, неспособность контролировать свои желания, порывы

Дети неспособны долго сидеть на одном месте, начинают брать предметы без спроса, ломают их, рвут на части

### ■ Самоповреждающее поведение

Битье головой о предметы, удары по лицу, разрушение ногтей на руках и ногах, введение инородных предметов в естественные отверстия тела

### ■ Неприятие перемен в привычном распорядке

Взрывные реакции в ответ даже на незначительные изменения, настойчивое требование стабильности

### ■ Поведение, связанное с нарушениями сна

«Приступы сна» в течение дня, плохое настроение, низкий порог реакции в отношении провоцирующих дезадаптивное поведение факторов по причине плохого сна ночью

действия, которые получают усиленное подкрепление за счет реакций со стороны окружающей среды. В итоге возникает сложное сочетание приобретенных и врожденных форм поведения. По нашим наблюдениям, еще более осложняет ситуацию тот факт, что даже подростки и взрослые с СМС, как правило, эмоционально незрелы, их реакции во многом аналогичны реакциям детей младшего и дошкольного возраста (несмотря на более высокий уровень интеллектуального развития). Именно это сочетание потребностей и способностей больных СМС, наряду с врожденной склонностью к самоповреждению, создает значительные поведенческие проблемы и затрудняет осуществление коррекционных программ.

## **Особенности поведения**

Для СМС характерны свои особенности поведения, которые отличают его от многих других генетических синдромов. Среди поведенческих проблем, впервые возникающих в раннем детстве и влияющих на то, как будет складываться взрослая жизнь человека с СМС, — склонность к агрессии, поиску внимания, продолжительным истерикам и самоповреждению. Самоповреждающее поведение типично почти для всех больных с СМС: они могут себя бить, кусать, щипать. Хотя такое поведение очень расстраивает родителей, они редко воспринимают склонность к самоповреждению как самый трудный аспект воспитания ребенка с СМС. Серьезные самоповреждения происходят редко; такое поведение, как правило, имеет цикличность и разную степень тяжести. Более половины детей и взрослых с СМС занимаются *онихотилломанией* (разрушают ногти на руках и ногах до кровотечения и часто полностью сдирают их с пальцев). *Полиэмболокойломания* — это термин, обозначающий ввод инородных предметов в естественные отверстия тела, например в нос и уши. Такое поведение характерно по крайней мере для четверти больных СМС; иногда оно требует удаления бусин, продуктов питания и других предметов из ушей или носа хирургическим путем. Самостоятельный ввод предметов во влагалище у женщин с СМС может быть ошибочно принят за сексуальное надругательство. Несмотря на то что онихотилломания и полиэмболокойломания характерны не только для этого синдрома, наличие по-

добных поведенческих проявлений у детей с умственной отсталостью свидетельствует о высокой вероятности СМС. В отсутствие данного синдрома эти две поведенческие особенности встречаются гораздо реже.

Для большинства детей с СМС характерна постоянная потребность в общении с взрослыми, причем иногда требование безраздельного внимания со стороны взрослого достигает болезненных масштабов. В результате больные дети часто соперничают со сверстниками, братьями и сестрами, стремясь полностью завладеть вниманием взрослого, и если взрослый переключается на других людей, со стороны ребенка может последовать агрессивная реакция или акт самоповреждения. Продолжительные истерики в течение многих часов, на фоне которых происходят самоповреждение, разрушение предметов и физическая агрессия, типичны при СМС и для подростков, и для взрослых. Поведенческие срывы, как правило, провоцируются неудовлетворенная потребность во внимании, неожиданное изменение обычного распорядка дня, отсутствие четкого представления о ближайшем будущем или организации процесса.

В своем стремлении к безраздельному вниманию со стороны родителя или учителя дети с СМС требуют все время уделять только им. Тем не менее само по себе такое стремление к вниманию обычно не столь проблематично: болезненной бывает реакция учащегося, когда взрослый отвлекается или когда все происходит не так, как ожидалось. Эта повышенная реактивность по отношению к ситуации и окружающей среде встречается, по нашим наблюдениям, практически у всех больных СМС. Родители таких детей рассказывают, что они как будто все время «ходят на цыпочках», ощущая эмоциональное состояние ребенка как постоянно тлеющий огонь, готовый превратиться в крупный взрыв при малейшей провокации. Нередко родители вынужденно становятся лучшими специалистами по коррекции поведения своих детей, потому что им удалось адаптировать собственные модели поведения и реакции, с тем чтобы избежать возможных эксцессов. У них развивается сверхбдительность по отношению к стимулам и ситуациям, способным спровоцировать нежелательное поведение. Они обладают интуитивно верным представлением о том, как сформули-



## Характерные положительные черты учащихся с СМС

### ■ Ласковый, добродушный характер

Поддержание зрительного контакта, самообъятия, эмоциональность

### ■ Радуются вниманию

С большим удовольствием общаются с взрослыми, запоминают имена учителей и других детей, обращаются ко всем по имени, употребляют вежливые фразы («спасибо», «пожалуйста»)

### ■ С удовольствием следуют правилам, заведенному порядку

Нравится последовательность, предсказуемость событий. Выполняют инструкции учителя в классе, особенно при работе с наглядными пособиями

### ■ Мотивированы посредством подкрепления

Реагируют на самые разные материальные и социальные поощрения (наклейки, личное общение с любимым учителем)

### ■ Стремятся угодить

Очень нравится помогать учителю, часто с удовольствием помогают работать с младшими школьниками

### ■ Общительность

Стремятся к общению (используют речь, мимику, картинки, язык жестов)

### ■ Чувство юмора

Любят анекдоты, шутивно общаются с работниками школы

ровать просьбу к ребенку; они знают, когда стоит приложить усилие, а когда — разрядить ситуацию с помощью шутки или переключить его внимание. К сожалению, люди, далекие от реальности СМС, не всегда способны не только освоить, но даже понять подобные нюансы.

Очень важно, чтобы описание поведенческих трудностей при СМС было сбалансировано обсуждением положительных личностных черт, характерных для этого синдрома. Многие дети с СМС ласковые, добродушные, обладают отличным чувством юмора. Несмотря на то что они жаждут внимания взрослых, они, как правило, очень ценят такое внимание и любят поощрения. Родители и учителя, описывая характер детей с СМС, говорят, что они «стремятся угодить», «общительные», «ласковые». Большинство из них легко приспосабливаются к правилам и порядкам. Обычно сверстники хорошо относятся к детям с СМС, несмотря на периодически возникающие поведенческие проблемы. По словам учителей, школьные работники тоже с большой нежностью относятся к таким детям. Мы описывали характерный для СМС жест самообъятия (порывистое сжатие руками верхней половины тела). Как правило, это происходит в ответ на положительно окра-

шенный эмоциональный опыт и часто воспринимается учителями как благоприятная личностная черта, частично компенсирующая негативные черты, типичные для детей с СМС (агрессию и самоповреждение). СМС — это состояние, для которого характерны многочисленные и специфичные пове-



**Самообъятия и порывистые сжимания рук при СМС обычно возникают как реакция на ощущение счастья**

денческие проблемы, поэтому самообъятия представляются одним из наиболее привлекательных аспектов поведенческого профиля СМС.

СМС присущи разнообразные проявления, поэтому не стоит ожидать, что все дезадаптивные формы поведения учащихся с СМС могут быть устранены. Практически ежедневно дети и взрослые с СМС легко расстраиваются, если ожидания отличаются от реальности, не всегда слушаются, нетерпимо относятся к изменениям привычного распорядка. Тем не менее при оптимальных условиях можно свести к минимуму — нескольким случаям в год — серьезные проявления нежелательного поведения (агрессии, самоповреждающих действий, истерик). Со временем в положительной, поддерживающей среде человек с СМС может освоить некий порядок приемлемых форм поведения, и крупные срывы станут редко случаться.



## ГЛАВА 5

# Дорожная карта образовательной программы

**В**озможно, вы начали читать книгу прямо с этой главы в надежде ознакомиться с простыми пошаговыми инструкциями по обучению вашего учащегося с СМС. К сожалению, эта дорожная карта полна поворотов, объездов и обходных маневров. Кроме того, периодически приходится пробовать разные варианты, прежде чем определится нужное направление, но встречаются и длинные спокойные участки просторного загородного шоссе. В этой и следующих главах приводятся советы и стратегии, которые мы изучили по ходу дела. В целом, каждый ребенок с СМС — это отдельный человек, который приходит в школу со своими сильными и слабыми сторонами, личностными чертами, поддержкой семьи и жизненным опытом. Диагноз СМС позволяет предположить, в чем могут состоять потребности ребенка, однако индивидуальные различия тоже весьма велики. Разработка удачного плана для учащегося с СМС состоит в акценте на «И» в аббревиатуре «ИПО» (индивидуальная программа обучения). То, что работает для одного ребенка с СМС, окажется неэффективным для другого. Сбор данных, текущие обследования и коллективная мудрость педагогов и специалистов столь же важны, как знания о синдроме.

### **Диагноз СМС в условиях школы**

В США повсеместно наблюдается значительный рост числа детей с диагнозом СМС и другими синдромами, которые приходят учиться в школу. Тому причиной — не внезапная эпидемия генетических нарушений: дети с такими особенностями рождались всегда, однако только сейчас появились специальные лабораторные инструменты, позволяющие точно поставить диагноз. К сожалению, эти «новые» диагнозы не полностью вписываются в существующие диагностические класси-

фикации, на которые опираются школы и коррекционные программы для детей младшего возраста. Многие родители не до конца осознают, в чем суть поставленного диагноза в контексте других диагнозов, которые могут быть поставлены их ребенку. Работники образования не вполне понимают, как обращаться с полученной информацией о генетическом расстройстве в условиях школы.

В значительной степени право ребенка на получение специального образования формируется на основе диагнозов, описанных в «Диагностическом и статистическом руководстве по психическим расстройствам» (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders — DSM), которое издается Американской психиатрической ассоциацией. Постановка психиатрических диагнозов, таких как расстройства аутистического спектра (РАС) и умственная отсталость, по существу, базируется на симптомах: эти диагнозы описывают и классифицируют определенные шаблоны нетипичного поведения и развития. Психиатрические диагнозы основаны на внешних поведенческих проявлениях расстройства (независимо от основной причины). Так, диагноз расстройства аутистического спектра ставится исключительно на основе поведенческих симптомов и особенностей развития, даже несмотря на то, что у сотни детей, страдающих аутизмом, эти симптомы могут быть вызваны сотней различных исходных состояний. Генетические нарушения, такие как СМС, напротив, отражают основную причину симптоматики. Сам по себе генетический диагноз не всегда позволяет спрогнозировать, ни какие именно симптомы будут развиваться у данного ребенка, ни какова будет их интенсивность. Даже в пределах одного и того же синдрома картина заболевания может отличаться у разных детей. В отличие от этого, психиатрические диагнозы точно фиксируют наблюдаемые закономерности поведения независимо от их причины.

Важно понимать, что у ребенка может быть одновременно несколько диагнозов на основе *симптомов*, а также диагноз, соответствующий *причине*, вызвавшей данное состояние. У ребенка, обучающегося в классе с программой поддержки детей с аутизмом, могут быть диагностированы СМС, умственная отсталость, РАС и оппозиционное вызывающее расстройство (ОВР). Означает ли это, что у него четыре разных заболевания, никак не связанные между собой? Вовсе

нет. В результате делеции 17p11.2 мозг ребенка стал развиваться таким образом, что в связи с учебным процессом у него проявляются поведенческие трудности и особенности, которые соответствуют некоторым конкретным психиатрическим категориям. Поэтому мы можем сказать, что в основе множественных симптоматических диагнозов ребенка — одна основная причина: СМС. На самом деле у всех детей и взрослых с СМС наблюдаются симптомы, которые соответствуют критериям по крайней мере одного (обычно более одного) психиатрического диагноза. Обучение такого ребенка в классе с программой поддержки детей с аутизмом все равно приемлемо (исходя из его симптомов), однако теперь его учителям будут доступны дополнительные знания и возможности коррекции, относящиеся непосредственно к его основному диагнозу (СМС).

### **Режим занятий в школе**

Учащиеся с СМС могут успешно обучаться в самых разных условиях (от полной инклюзии до учебного заведения, где практикуется только специальное образование). Содержание учебного плана зависит от познавательных способностей ребенка и его навыков. Чтение — достаточно сильная сторона и хорошая возможность для подкрепления у многих учащихся с СМС, в то время как способности к математике обычно крайне слабые. В целом, детям с СМС гораздо интереснее общение с работниками школы, чем со сверстниками с особыми потребностями. По этой причине набор классов с детьми примерно одного функционального уровня менее важен, чем обеспечение надлежащих условий и хорошего контакта между учителем и учеником (как описано ниже). По нашему опыту, к условиям, позволяющим детям с СМС справляться с учебой в школе, часто относятся все или почти все из перечисленных ниже:

- примерно равное количество детей и педагогов, возможность контакта один на один;
- организация учебного процесса и распорядка дня, запланированные перерывы (на туалет, отдых или сон) в течение дня;
- короткие занятия (по 20–30 минут), материал разного уровня сложности;

- акцент на *визуальных* пособиях, подсказках и других опорах;
- включение в ежедневный план разнообразных, интересных занятий;
- прозрачность и последовательность коммуникации и сотрудничества школьных работников;
- сотрудничество между педагогическим коллективом и родителями;
- квалификация сотрудников школы, предполагающая владение коррекционными программами в рамках конкретного метода вмешательства;
- систематический сбор и анализ данных;
- акцент на поддержке адаптивных форм поведения, последовательное и регулярное подкрепление приемлемого поведения;
- индивидуальные учебные планы, планы поддержки поведения в классе, в том числе протоколы для кризисного вмешательства;
- фокус скорее на предупреждении поведенческих эксцессов, чем на вмешательствах по факту негативных проявлений;
- возможности для обучения и развития социальных и других важных для жизни навыков, а также обучение в сообществе.

Некоторые дети с СМС стремятся к общению со сверстниками без особенностей, с интересом принимают активное участие в обычных школьных занятиях. Поскольку поведение таких учащихся импульсивное и часто непредсказуемое по характеру, вовлекать их в общий учебный процесс непросто. С другой стороны, благодаря инклюзии учащиеся с СМС получают возможность подружиться с другими детьми, развить социальные навыки и научиться общению с типично развивающимися сверстниками. В частности, в начальных классах обычный учебный формат строится на создании регулярного распорядка, расписания мероприятий, поддержании интереса к процессу, значительной доле практических занятий в учебном плане, а также визуально стимулирующих книгах и материалах. Все эти аспекты соответствуют потребностям учащихся с СМС. Успех инклюзии (независимо от того, посещает ребенок все уроки или только часть занятий) состоит в тщательном планировании и поиске необходимых опор, которые предполагают перестройку учебного плана, применение про-



## Советы по организации успешной инклюзивной среды

- Составьте измененный или параллельный учебный план для различных предметов, особенно для тех, которые ребенку предстоит изучать. При необходимости в школе должны быть определены одна-две конкретные темы, которые можно начать изучать заранее. Предварительная подготовка позволит ребенку с СМС в ходе обучения отработать на практике соответствующие реакции.
- Для обеспечения максимального качества обучения стоит рассмотреть вопрос о том, чтобы ребенок присутствовал на занятиях в классе вместе с остальными детьми в течение первых 20–30 минут урока, а затем переходил к индивидуальной работе над теми или иными аспектами темы (один на один с преподавателем или специалистом-сопровождающим). Индивидуальное занятие может происходить как в классной комнате, так и за ее пределами.
- Изучите возможности школьной программы (например, чтение вслух), которые позволят ребенку с СМС участвовать в структурированном взаимодействии между сверстниками. Так, школьник с СМС может читать вслух для воспитанника детского сада, у которого не наблюдается отклонений в развитии. Такое занятие способствует повышению уверенности в себе и закреплению понимания прочитанного.
- Если родители или братья и сестры ребенка с СМС готовы принимать участие в процессе инклюзии, можно предложить им поговорить с остальными учениками в классе. Подобные беседы могут оказаться особенно ценными по мере того, как учащийся с СМС взрослеет и его одноклассники становятся менее терпимыми к различиям между ним и сверстниками.

грамм коррекции поведения и подготовку сотрудников для работы в обычной школе.

## **Контакт между учеником и учителем**

Одним из ключевых моментов успешной коррекционной программы в школе при диагнозе СМС является хороший контакт между учителем и учеником. Наш опыт показывает, что эмоциональное состояние ребенка с СМС в школе нередко синхронизировано с эмоциональным состоянием преподавателей и других школьных работников. Таким учащимся свойственно особенное внимание к эмоциональным реакциям окружающих: они следят за тем, какое воздействие их поведение оказывает на учителя и его помощников, находящихся в классе. Возникает ощущение, что таким детям очень нравится, когда их действия вызывают сильные эмоциональные реакции у других людей, и такие реакции служат подкреплением провокационных моделей поведения, которые стали их причиной. Вот почему учитель, склонный к излишнему проявлению эмоций (положительных или отрицательных), вероятно, не очень подходит для ребенка с СМС. То же касается ситуаций, когда поведение учителя легко выдает гнев или разочарование или когда взрослый многословно и чрезмерно хвалит ученика. Несмотря на то что при СМС ребенок с удовольствием участвует в самых разных занятиях, ему на самом деле хочется предсказуемости, структуры, режима дня. Преподаватель, который в творческом запале спонтанно решает провести занятие на свежем воздухе в прекрасный весенний день, рискует столкнуться с сильным протестом со стороны учащегося с СМС, даже если предстоящее занятие обещает быть очень интересным для этого ребенка. Специалисту, который в работе с учащимися демонстрирует страх, отвращение, гнев или другие сильные эмоции, скорее всего, придется вновь пережить эти чувства, поскольку в поведении ребенка с СМС будут повторяться



негативные проявления, чтобы повторно вызывать такие «интересные» эмоции.

Мы обнаружили, что преподаватели и работники школы, для которых характерно спокойное, эмоционально «нейтральное» поведение в ситуациях провоцирующего поведения, особенно хорошо ладят с детьми с диагнозом СМС. Успешные учителя приветствуют дисциплину и контроль, однако это также добрые люди, общение с которыми легко и понятно, как и их ожидания относительно соответствующего поведения. Дети и взрослые с СМС, как правило, ищут и хорошо реагируют на фигуру взрослого, обладающего авторитетом в их глазах. Тем не менее существует тонкая грань между поведением авторитетного, строгого учителя и жесткого, не способного чувствовать ситуацию. Подход «как я решил, так и будет» обречен на провал; успешный учитель задает тон и ожидания для класса, но в то же время интуитивно понимает, когда требуется гибкость. Например, если после решения трех из десяти задач по математике ученик начинает проявлять беспокойство и возбуждение, опытный учитель может предложить ему «заключить сделку»: решить еще две задачи, а потом заняться чем-то еще. Опытные преподаватели создают ситуации, в которых нет проигравших, при этом к потребностям ребенка относятся с уважением и сохраняют собственный авторитет.

Многие учащиеся с СМС обладают поразительной способностью распознавать кадровую иерархию в школе. Ребенок может хорошо работать наедине со специалистом по индивидуальным занятиям, но как только в помещение входит классный руководитель, ребенок начинает слушаться только его указаний. Однако, если в класс войдет директор школы, учитель теряет свой авторитет «истины в последней инстанции». Дети с СМС обычно стремятся к контакту с самым влиятельным человеком в комнате. «Кризисы» нередко случаются, когда авторитетные фигуры из разных областей жизни ребенка помещаются «вне контекста».



ста» или собираются все вместе. Родители часто говорят о том, что не в состоянии посещать школу своего ребенка, поскольку это вызывает у него взрывную реакцию. Мы проводим консультации для работников школ по всему миру и регулярно сталкиваемся с тем, что родители тайком проникают на территорию школы для встречи с педагогом, только чтобы ребенок их не заметил (иногда для соблюдения тайны родителям приходится парковать машину вдалеке от здания школы, чтобы ребенок не смог сделать логический вывод о том, что сейчас мама или папа встречаются с учителем). Когда ребенок с СМС видит своих родителей в школе, его реакция очень напоминает поведение типично развивающегося малыша 2–3 лет, который может расплакаться, увидев любимую воспитательницу из садика «вне контекста» — например, в торговом центре в выходной день. Такое поведение свойственно практически всем учащимся с СМС независимо от возраста и умственных способностей, что еще раз подчеркивает соответствие уровня их эмоционального развития детям младшего возраста. Хотя такое же поведение можно наблюдать у некоторых учащихся без диагноза СМС, подобная проблема не встречалась нам столь же часто среди детей с особыми потребностями иного порядка.

Найти правильного учителя или сопровождающего для ребенка с СМС — непростая задача: некоторые школьные работники обладают естественной интуицией, которая позволяет им хорошо распознавать сложные потребности своих учеников. Трудно описать в точности свойства личности такого «правильного» учителя. В некотором смысле этому едва ли можно научить: если бы только ученые-генетики могли изобрести способ клонирования таких замечательных и нужных учителей! Тщательная работа по подбору учителя для каждого ребенка с СМС, когда в школу приходят работать новые сотрудники, — не зря потраченные усилия, поскольку речь идет об одном из самых важных факторов, обуславливающих успех школьного образования для детей с СМС.





## ГЛАВА 6

# Дорожные указатели

**В** основе описанных ниже стратегий, предложений, замечаний и советов — многолетний опыт работы с десятками детей и взрослых с СМС. Поскольку у каждого человека есть свои особенности, результаты применения этих стратегий не могут быть универсальными. Мы считаем, что успех школьной инклюзии полностью зависит от коллектива педагогов и специалистов: от того, готовы ли они творчески подходить к поставленным задачам, постоянно учиться и делать все возможное для помощи людям со сложными потребностями, обусловленными этим диагнозом.

### **Стратегии коррекции поведения**

При СМС на поведение в большей степени влияют не последствия, а предшествующие события (антецеденты) и исходные условия. Даже сильных мотивирующих положительных подкреплений или системы вознаграждения может быть недостаточно, чтобы предотвратить истерику или иное кризисное проявление, если задействованы определенные «триггеры», или механизмы, запускающие определенное поведение. По нашему опыту, для таких случаев выявление и избегание известных триггеров более эффективно, чем коррекция поведения по факту возникновения негативных последствий.

- Интенсивность дезадаптивного поведения, которое переключается силами окружающих либо реакция на которое является нейтральной, может уменьшиться или остаться прежней. В то же время частота и продолжительность действий, которые получают заметный эмоциональный отклик, почти наверняка возрастут. Одна из рекомендаций для специалистов, взаимодействующих с учениками с СМС, — сократить внимание, направленное на не-

гитивное поведение, и последовательно поддерживать адаптивные формы поведения.

- Школьным работникам рекомендуется по возможности игнорировать неприемлемые действия детей с СМС, которые не мешают окружающим. Например, если ребенок начинает намеренно рыгать во время индивидуальной работы с учителем, учителю следует продолжать занятие, не обращая внимания на это поведение. Также можно переключить внимание учащегося или отвлечь его на другую деятельность, изменить тему и т. п., игнорируя негативное поведение. Есть вероятность, что со временем ребенок перестанет так себя вести, если умышленные неуместные действия не будут вызывать каких-либо реакций.
- Переключение, отвлечение внимания, избегание триггеров гораздо более эффективны, чем попытки прекратить текущую вспышку гнева. Преподавателям и их помощникам следует особенно внимательно следить за появлением самых первых признаков (физического и вербального свойства) того, что ребенок начинает волноваться. Школьные работники должны разработать совместную стратегию выявления таких ранних признаков и последующего переключения либо отвлечения внимания ребенка при первых сигналах начинающейся истерики.
- Дети с СМС обладают хорошим чувством юмора, им нравится шутить и нежно поддразнивать других людей. Юмор может пригодиться, чтобы отвлечь ребенка, переключить его на другое занятие или вывести из кризисного состояния при первых признаках разочарования или возбуждения. Добиться желательного поведения помогают и смешные выражения (например, «смотреться» вместо «съездить», «рот на замок» вместо «тише»).
- При СМС наблюдается реакция уклонения, которую некоторые родители называют игрой в «да-нет». Ребенок может попросить о чем-то, но позже, когда ему предоставляют желаемое, отказывается от него и расстраивается. Кроме того, для детей с СМС характерны экстремальные реакции, если то, каким образом происходит желаемое, не соответствует их ожиданиям. Так, у одной девушки-подростка с СМС, которая наконец дождалась посе-



щения пончиковой, в течение двух часов продолжался нервный срыв, так как на ее пончике сладкая розовая посыпка отличалась от того, как, по ее мнению, она должна была выглядеть. Подобные реакции типичны для эмоционального развития при СМС, которое соответствует младшему детскому возрасту, независимо от интеллектуального развития ребенка. Как и в случае типично развивающихся детей, нейтрализовать такое «детское» поведение учеников с СМС помогают переключение деятельности, отвлечение внимания и избегание известных триггеров.

- Битье головой о предметы, типичное для большинства детей и подростков с СМС, чревато травматизмом и особенно трудно поддается коррекции. Всегда при первой возможности старайтесь переключить внимание ребенка на другое занятие, прежде чем он сможет травмировать свою голову о твердую поверхность. Попробуйте прервать такое поведение как можно раньше посредством особенно мощного отвлекающего раздражителя («О, смотрите! Мисс Джонс только что прислала мне по электронке фотографию своего малыша...»). Сведите к минимуму визуальный контакт и эмоционально насыщенную речь, обращенную к ребенку, ограничьте количество сотрудников и других учеников, которые могут стать свидетелями развивающегося эпизода. Если травма требует медицинской помощи, сотрудники должны реагировать в спокойной, нейтральной манере, не обсуждая случившееся с ребенком. При получении незначительных травм лучше избежать похода в кабинет школьной медсестры, не накладывать сложные повязки и т. п., которые будут только способствовать подкреплению дезадаптивного поведения. Впоследствии не стоит говорить с учеником о том, что произошло. Чем меньше внимания уделяется такому поведению, тем быстрее оно исчезнет из поведенческого репертуара.
- Раздевание как форма дезадаптивного поведения при СМС обычно возникает у детей старшего возраста и подростков, когда они начинают осознавать, насколько интенсивное внимание со стороны взрослых в школе такое поведение может привлечь. Следует при первой возможности быстро прервать начавшийся

процесс путем отвлечения внимания учащегося. Попросите семью приобрести для ребенка одежду, которую непросто снять, например рубашку на пуговицах, чтобы у сотрудников было дополнительное время для прерывания нежелательного поведения. Если ребенок все-таки разделся, нужно как можно быстрее удалить из помещения «зрителей», в комнате с ребенком должны остаться один-два сотрудника. По мере развития эпизода раздевания не нужно разговаривать с ребенком. После того как он успокоится, учитель или другой сотрудник может предложить ему какое-либо интересное занятие, указывая при этом, что сначала нужно одеться. Опять же, поведение ребенка не нужно обсуждать ни во время развития ситуации, ни после того, как все закончилось. Наш опыт показывает, что такие разговоры — это избыточное внимание к негативному поведению, служащее подкреплением.

- Использование инструментов физического ограничения при СМС, как правило, лишь провоцирует поведенческие эксцессы. К этой мере стоит прибегать только как к единственно возможному средству предотвращения телесных повреждений самого ребенка и окружающих людей.
- По причине сложных поведенческих нарушений большинству учащихся с СМС требуется индивидуальное сопровождение (персональный сопровождающий) в течение всего времени пребывания в школе, в дополнение к поддержке со стороны учителей, их помощников и других сотрудников учебного заведения.

## **Учителя и специалисты**

Дети с СМС особенно восприимчивы к эмоциональному состоянию окружающих их взрослых. Они лучше реагируют на действия тех школьных работников, которые ведут себя спокойно, нейтрально и сохраняют душевное равновесие, несмотря на проявления дезадаптивного поведения. Учителя должны стремиться к поддержанию сбалансированного, в какой-то степени нейтрального эмоционального тона, который нельзя назвать ни чрезмерно позитивным, ни негативным. Это вовсе не означает, что учитель должен вести себя в классе

как холодное и бездушное существо. В действительности, дети с СМС обычно очень чувствительны к заслуженной похвале, ласковому обращению и другим проявлениям поддержки со стороны сотрудников школы. В умеренных количествах одобрение со стороны учителя может сильно мотивировать ребенка вести себя хорошо.

- Дети с таким диагнозом обычно с большим интересом относятся к подробностям личной жизни учителей: они спрашивают, как зовут их детей, и запоминают имена и возраст, с удовольствием слушают истории и рассказы обо всех и обо всем, включая домашних животных. Отличным методом переключения внимания такого ребенка может быть разговор о предстоящей свадьбе учителя или забавная история о щенке, который поселился у учительницы дома. При этом должна существовать четкая граница между дружественной, сочувственной манерой общения учителя и его профессиональной ролью руководителя в классе. Нередко у ребенка с СМС происходит вспышка гнева, если он чувствует, что учитель не в состоянии контролировать расписание и ход занятий, а также вопросы дисциплины и порядка.
- Попытки обниматься и целоваться всегда нужно переключать на другую деятельность, возможно, сопровождая это словами «поддержимся за руку, обниматься не будем» или другой конкретной фразой. Нужно поддерживать у таких детей навык помахать учителю или друзьям в ответ на какие-то действия или «дать пять», но не обниматься. Такое поведение необходимо подкреплять в раннем детстве, чтобы предотвратить неизбирательные и неуместные объятия по мере взросления ребенка.
- Ученики с СМС часто лучше справляются с нелюбимыми занятиями (например, упражнениями на мелкую моторику, построениями в случае внезапной учебной эвакуации), когда задание они получают от нравящегося им взрослого. Многим детям больше нравятся мужчины-преподаватели, возможно, по причине их роста, низкого тембра голоса и склонности скорее действовать, чем говорить, по сравнению с сотрудниками-женщинами.
- Достаточно часто у детей с СМС развивается сильная, даже навязчивая привязанность к конкретным сотрудникам школы. В

идеале с ребенком должны работать по очереди два-три сотрудника в зависимости от проводимых мероприятий, чтобы избежать навязчивой привязанности к одному человеку. Важно не перегружать ребенка частой сменой работающих с ним специалистов. Ежедневный график должен включать в себя регулярные интервалы, когда один из любимых учителей или сотрудников выходит из класса и сосредоточивает свое внимание на задачах, не подразумевающих вовлечение ребенка с СМС. В этот период с ребенком должны работать другие сотрудники. В целях снижения тревожности такие расставания с любимыми учителями и сотрудниками должны быть относительно короткими (10–15 минут) и происходить по расписанию, а не спонтанно.

- Когда в классе работают одновременно несколько сотрудников школы, ребенку с СМС бывает трудно понять, кто из них самый главный, кого нужно слушаться. В таких ситуациях ребенок может сорваться и проявить агрессию по отношению к помощнику и следовать указаниям, например, только классного руководителя. Коллектив специалистов, работающих с ребенком, должен иметь четкий план распределения и назначения сотрудников для работы в классе. Необходимо добиться того, чтобы роли различных взрослых были совершенно понятны ребенку с СМС. Может быть, для этого стоит использовать фотоальбом с именами и должностями сотрудников под фотографиями, чтобы ребенок не путался в иерархии взрослых, работающих в классе.

## **Структура и распорядок дня**

У большинства детей с СМС есть трудности с пониманием времени и организационных моментов. Это вызывает тревожность, ощущение неудовлетворенности и может приводить к вспышкам гнева. Несмотря на то что они часто «знают свое расписание», им не хватает представления о продолжительности времени, поэтому такие дети могут неоднократно задавать вопросы о предстоящей деятельности. Обычно учащиеся с СМС хорошо реагируют на визуальные материалы, предназначенные для подкрепления ежедневного и еженедельного распорядка и коррекции поведения.

- Для освоения повседневного графика используются наглядные пособия, такие как серии картинок или фотографий и соответствующие подписи к ним: с их помощью ребенку легче понять хронологию дня.



- В течение дня на график можно приклеивать яркие бумажки, чтобы сориентировать ребенка во времени и напомнить о предстоящих изменениях. Некоторым учащимся удастся использовать компьютерные программы на ноутбуке или планшете для отслеживания своего расписания.
- Установите определенные моменты времени в течение дня (при входе в класс, после окончания каждого урока и т. д.), когда ребенок должен заглянуть в свое личное расписание. Всегда, когда возможно, используйте зрительные подсказки, на которые ребенка можно переключить, если он начинает волноваться или расстраивается (например, можно предложить ребенку посмотреть свое расписание, если он уже несколько раз спрашивал о том, какие занятия будут происходить дальше в течение дня).
  - При СМС детям бывает трудно дождаться начала занятия, поведенческие эксцессы чаще происходят именно в течение таких переходных периодов, а не когда ученик занят определенной деятельностью. Сократить частоту вспышек гнева и увеличить долю случаев успешного взаимодействия с учителями и одноклассниками можно, постоянно занимая ребенка разными заданиями, которые им интересны. Важно определить, какие задания для ребенка представляют интерес, являются значимыми, и переключать его на такие задания в течение неструктурированного времени ожидания. Это поможет снизить связанную с ожиданием тревожность. Например, в период ожидания начала урока можно поручить ученику отметить имена в списке посещаемости. В целом, процесс обучения должен иметь четкие временные ориентиры, спонтанность и гибкость здесь не приветствуются, и эти ориентиры должны быть наглядными, чтобы снизить бес-

покойство ребенка. Таймеры, показывающие, как течет время, могут значительно облегчить детям с СМС периоды ожидания.

- Многие учащиеся с СМС сопротивляются переходам от интересных им задач к другим видам деятельности. Важно следить за выполнением заданий, наличием достаточного времени на их завершение, а также использовать таймер, чтобы предупредить ребенка, когда задание нужно заканчивать (например, за две минуты до конца).
- Выберите для ребенка особенно интересный для него предмет, который можно перемещать из одного пространства в другое. Наличие такого «переходного предмета» поможет преодолеть сопротивление к смене деятельности. Переходные предметы обеспечивают ощущение непрерывности независимо от смены окружающей обстановки, что способствует сокращению поведенческих эксцессов в периоды ожидания. Например, за пять минут до перехода в физкультурный зал можно дать ученику ключи от шкафчика, где хранится оборудование, и попросить его помочь учителю физкультуры подготовить спортивные снаряды к занятию.
- По мере того как учащиеся с СМС в течение многих месяцев и лет адаптируются к удачно составленному распорядку дня, они, как правило, меньше беспокоятся, их реже охватывают вспышки гнева. С другой стороны, нельзя забывать о том, что любые перемены легко выводят их из равновесия. Следовательно, существенные изменения в расписании или местонахождении ребенка должны быть тщательно спланированы, чтобы избежать запуска поведенческих нарушений.

## **Положительное подкрепление**

Поведенческие эксцессы учащихся с СМС эффективно сокращаются за счет регулярного положительного подкрепления со стороны взрослых в течение дня. В то же время «перенасыщенный» план подкрепления (например, похвала за каждое усилие) перестанет работать, поскольку ребенок будет стремиться получить более эмоциональную или, по крайней мере, иную реакцию учителя. Одобрение нужно за-

служить, выражаться оно должно в спокойной, умиротворяющей манере без избытка положительных эмоций. Иногда для поддержания мотивации достаточно просто сказать ребенку «молодец» после выполнения задания.

- Многие дети с СМС очень любят помогать другим. Осмысленные задания, например отнести бумаги в кабинет директора, отметить присутствующих, выполнить поручение сотрудника школы и т. п., естественным образом мотивируют и подкрепляют деятельность таких учащихся.
- Программы коррекции поведения должны быть короткими и применяться параллельно основной деятельности, так как при СМС детям иногда не удается понять связь между их поведением в данный момент и долгосрочными последствиями. Например, если весь класс выполняет задание, надеясь в конце месяца получить награду в виде похода в кино, ребенку с СМС для поддержания мотивации потребуются дополнительные краткосрочные подкрепления.
- Члены семьи и школьные работники должны составить список любимых занятий и предметов ребенка, к которому можно обращаться при необходимости подкрепить желательное поведение. При СМС результативными могут оказаться самые разные варианты подкрепления, в том числе книги, брошюры, компьютерное время, музыка и имитация роли взрослого (например, ходить с большим блокнотом, носить бейджик со своим именем). Кроме того, для ребенка с СМС могут работать подкрепления социального характера, например, пять минут общения на отвлеченные темы с любимым учителем.

## **Коммуникация**

Развитие выразительности речи у детей с СМС, как правило, происходит со значительной задержкой. К школьному возрасту практически каждый ребенок с таким диагнозом умеет строить предложения, хотя даже знакомым их бывает трудно понять из-за плохой дикции. По неизвестным причинам у небольшого процента детей с СМС не удается развить навыки разговорной речи, несмотря на хорошие данные в об-

ласти восприятия и неплохие способности к распознаванию. Сгладить дискомфорт от неудачного коммуникационного обмена, создать возможности для взаимодействия и обучения помогают системы альтернативной и дополнительной коммуникации. Сотрудники школы должны работать в тесном контакте с родителями и логопедом ребенка, чтобы определить наиболее подходящую ребенку систему или системы коммуникации.

- У некоторых детей затруднено понимание речи, что иногда способствует негативному поведению. Например, когда ребенку напоминают, что «не надо хлопать дверью», он может сосредоточиться на последней части предложения, и это вызовет то самое поведение, которое нужно было предотвратить. Когда ребенку говорят: «на детскую площадку идти нельзя до тех пор, пока не уберешь посуду», он может «услышать» лишь первую половину предложения, в результате чего возникнет вспышка гнева. В формулировке просьб и требований, обращенных к ребенку, нужно отражать запрашиваемое желательное поведение («закрыть дверь без стука») вместо нежелательного, которое нельзя допустить («не хлопать дверью»). Когда происходит предъявление подкрепления, сопряженного с неким стимулом, нужно всегда упоминать награду *перед* просьбой (например, «ты можешь пойти в магазин, как только поможешь мне убрать посуду»). Учителю нельзя забывать о присущих таким детям чувстве юмора и желании помогать, поэтому стоит формулировать просьбы и требования с точки зрения потребности в помощи (например: «Я вечно все роняю! Можешь помочь мне донести эти сумки?»).
- Для поддержания вербальной коммуникации ребенка с СМС, а также расширения его словарного запаса полезны карточки с рисунками в сочетании с устной речью и жестами (даже после того, как он научился говорить). В связи с плохой артикуляцией ребенку можно предложить сопровождать свои высказывания рисунками и жестами.
- Работа в парах и малых группах в рамках занятий по развитию речи способствует подкреплению прагматических языковых навыков (очередности и т. п.). Стоит пригласить на такую практику



в кругу сверстников логопеда, работающего с ребенком, чтобы занятие проходило в естественной среде. Терапия в процессе игры, включающей очередность действий игроков, может и облегчить социальное взаимодействие, и способствовать речевой активности.

- Если у ребенка плохая дикция, школьным работникам, чтобы понять его речь, нужно быть особенно внимательными к контекстным подсказкам. Надо помочь ребенку выразить свои чувства и мысли, когда он расстроен. Если ребенок вдруг почувствует себя неловко от того, что его не могут понять, нужно быстро и правильно отреагировать («Ты мог бы повторить еще раз? Я недостаточно внимательно слушал»).
- Некоторые дети с СМС очень разговорчивы и обладают способностью к быстрым остроумным комментариям (например, ребенок может сказать: «Разве это не подслушивание?», если на школьном собрании используется конференц-связь). Эта способность может создать ошибочное представление о степени развития речи и социальных навыков ребенка. Для понимания действительного уровня развития и особых потребностей ребенка работникам школы следует внимательно анализировать результаты оценки речевого развития учащегося.
- Некоторым детям с СМС с минимальным речевым развитием удается успешно общаться при помощи простейших коммуникационных панелей. Другие используют реальные предметы, фотографии или картинки, чтобы попросить о чем-то, выразить протест или сообщить о своих желаниях и потребностях. Нужно аккуратно подходить к использованию планшетов и других вспомогательных технических устройств, причем обязательно делать это в сотрудничестве с логопедом для определения конкретных устройств и программ, которые соответствуют потребностям учащегося.

## **Учебный план**

То, каким будет учебный план для ребенка с СМС, зависит от его познавательных способностей и мотивации. Чтение — в какой-то степе-

ни сильная сторона при СМС, возможный вариант подкрепления; к математике у таких детей способности слабее. Переписка, задачи на деньги, время и другие типы последовательной обработки данных, скорее всего, при СМС будут представлять значительные трудности (независимо от возраста человека).

- Учащиеся с СМС демонстрируют широкий спектр познавательных способностей и слабых сторон, при этом у большинства наблюдается легкая или среднетяжелая умственная отсталость. Несмотря на относительно слабые когнитивные нарушения у некоторых детей, на успеваемость в школе огромное влияние оказывают поведенческие нарушения, которые часто мешают процессу обучения. Интеллектуальное функционирование в целом согласуется с адаптивным поведением, хотя сильной стороной многих из этих учащихся является социализация.
- С некоторыми изменениями и поправкой на зрительные подкраски в учебный план ребенка с СМС можно включать чтение и написание сочинений. Ведение записей в дневнике наблюдений, пересказ известных историй, определение главной мысли или героев произведения можно выполнять посредством диктовки ответов учителю или записи на диктофон. Эти методы минимизируют влияние проблем с мелкой моторикой на творческое самовыражение.
- На занятиях математикой особое внимание следует уделять ситуациям реальной жизни (таким, как поход по магазинам, нужное количество и объем ингредиентов для кулинарного рецепта, жетоны или деньги в качестве вознаграждения, обращение с автоматом по продаже напитков и шоколадок и т. д.). Развитию практических компенсаторных навыков способствует использование калькулятора в различных жизненных ситуациях.
- Для СМС характерна высокая чувствительность к критике. В случае неуспеха такие дети часто теряют интерес к деятельности или отказываются ее продолжать. Исправления ошибок в отрицательном ключе («нет», «неверно», «не так») следует избегать, предпочитая более нейтральные способы («давай посмотрим следующую задачу»).

- Для повышения мотивации учащегося к продвижению вперед рекомендуется чередование сложных и легких заданий. Учебную деятельность можно поощрять путем сочетания приятных занятий (компьютерное время) с более сложными учебными заданиями. Кроме того, «легкие» вопросы, на которые ребенок способен дать ответ, нужно перемежать с более сложными видами деятельности (тесты, проверочные работы).
- Для более эффективного освоения математики и чтения в ежедневный график школьника необходимо включать занятия, в которых акцент сделан на распознавании зрительных и слуховых образов.
- С целью внедрения и закрепления основных учебных навыков по возможности используйте мультисенсорный подход к обучению (например, написание новых слов с помощью магнитных букв).
- Многие учащиеся с СМС владеют речью, любят общаться, осведомлены о том, что популярно среди их сверстников, развивающихся без особенностей (сотовые телефоны, доступ к Интернету, знакомства и т. д.). Рекомендуется создавать возможности для конструктивного общения со сверстниками. При этом ребенку с СМС нужно подробно объяснить, что такое личные границы, дружба, как себя нужно вести на свидании.

## **Технологии**

Использование компьютера в школе и дома может помочь в развитии познавательных, а также компенсаторных навыков (например, в качестве альтернативы для письма от руки). Кроме того, эта деятельность может оказаться весьма мотивирующим поощрением за хорошее поведение.

- Используйте компьютер в школьной среде, чтобы закрепить знания в области родного языка, литературы и математики, начиная с программного обеспечения, которое легко освоить, чтобы снизить степень возможного разочарования и укрепить уверенность ребенка в себе. Для самых разных уровней развития и этапов обучения разработаны и продаются программы, которые сочетают в себе зрительную и слуховую стимуляцию. Многие виды

образовательного программного обеспечения предлагают положительное подкрепление, позволяя учителям контролировать результаты.

- Использование планшетов и других портативных электронных устройств может оказывать значительное мотивирующее воздействие на детей с СМС. Эти устройства применяются для общения, планирования, коррекции поведения и обучения. Перед покупкой устройства для использования в школе необходимо определить его функцию в учебном плане учащегося. Должны быть сформулированы и доведены до сведения учащегося четкие правила использования устройства. Эти правила нужно записать, чтобы в будущем ребенок мог по ним постоянно сверяться. Для этого при необходимости можно использовать картинки или фотографии. Сотрудники школы должны пройти соответствующее обучение и уметь пользоваться устройством, выбирать программы, соответствующие образовательным и поведенческим задачам ребенка.

## **Поездки на транспорте**

Обычно детям с СМС нравится учиться в школе, они с удовольствием ездят на автобусе. Родители часто рассказывают о том, что ребенок рано просыпается и с нетерпением ждет прибытия школьного автобуса. Несмотря на это, для многих поездки на транспорте сопряжены со значительными трудностями. Во время ожидания, посадки и высадки, а также во время самой поездки на школьном автобусе могут возникать поведенческие эксцессы, носящие разрушительный, а иногда и опасный характер.

- Для детей с поведенческими проблемами в связи с перемещением на транспорте необходимо разрабатывать специальные коррекционные программы, в которых излагаются конкретные стратегии в отношении посадки и высадки из автобуса, а также неожиданных ситуаций (например, когда учитель задерживается и урок начинается позже обычного).
- У ребенка должен быть «проездной билет», который нужно передать водителю, если ребенок не хочет садиться в автобус в конце

учебного дня. Снизить вероятность поведенческих вспышек, связанных с тревогой ожидания, помогает особый план, в соответствии с которым в период ожидания ребенок активно вовлечен в интересные для него дела.

- Для некоторых детей требуется организация индивидуального трансфера в школу и домой, в том числе возможной дополнительной поддержки взрослых в целях предотвращения разрушительного и опасного поведения.



## ГЛАВА 7

# Инструментарий СМС

**П**едагоги стремятся обеспечить такую школьную среду, в которой предусмотрены возможности для удовлетворения всех потребностей ребенка. Учителя по своей природе обладают находчивостью и часто обращаются к коллегам и специалистам за помощью в разработке соответствующих учебных и поведенческих планов. Сравнивая заметки о похожих учащихся, они опираются на прошлый опыт, чтобы найти наиболее эффективные подходы к обучению. Вполне вероятно, что вы никогда не работали с таким ребенком, как ваш ученик с СМС. Это не означает, что вам не хватает необходимых навыков, однако, возможно, вам придется изучать дополнительные материалы, вести наблюдение, а также выходить за рамки привычного арсенала вспомогательных ресурсов.

### **Основы науки о поведении**

Важно понять, что не все поведение является *плохим*. Чтение данной главы — тоже поведение. Типичные для школы виды поведения — поднять руку для привлечения внимания, говорить по очереди, следовать указаниям. Поведение — это форма коммуникации, и у нее есть своя функция. Проявляется ли поведение для того, чтобы получить что-то или чего-то избежать (например, в отношении предмета, деятельности, человека, чувственного переживания), оно исполняет свою функцию для данного человека. Иногда одно и то же поведение используется для осуществления различных функций. Деадаптивное поведение нельзя просто устранить: его нужно заменить на другое, которое будет выполнять для человека ту же функцию. Например, ученика можно научить поднимать руку, чтобы попросить сделать перерыв, вместо того чтобы изо всех сил колотить в дверь, пытаясь выйти из класса.

## Прикладной анализ поведения (АВА)



**Прикладной:** вмешательства, применяемые в естественной среде для коррекции определенных видов поведения, значимых для социальной жизни и повседневного существования человека



**Анализ:** терапевтические решения основаны на текущем сборе информации и анализе данных



**Поведения:** в основе вмешательства — принципы поведенческого подхода

Поскольку учащиеся с СМС жаждут внимания со стороны взрослых, их поведение часто обладает «бонусной» функцией поиска внимания, даже если исходной является, например, функция избегания неприятных для ребенка действий. У детей и взрослых с СМС желание внимания — это единственный и самый мощный фактор в основе дезадаптивных форм поведения. Учителя должны иметь в виду, что проблему представляет не данная функция, а то поведение человека с СМС, к которому он прибегает, чтобы реализовать эту функцию (удары, падение на землю и т. д.). Прикладной анализ поведения (Applied behavior analysis — АВА) — это наука о поведении человека. Понимание основных концепций АВА может быть полезным при обсуждении стратегий коррекции поведения учащихся с СМС. Человеческое поведение является одновременно сложным и динамичным по своей природе. Находясь в классе, ребенок с СМС постоянно взаимодействует с учителями и специалистами, с другими учащимися, а также с окружа-



## Азбука поведения

## Антецеденты

- Что произошло непосредственно *перед* поведенческим проявлением?
- Каковы возможные внешние стимулы (люди, места, звуки, деятельность)?
- Каковы другие возможные триггеры (голод, жажда, усталость, боль)?

## Поведение

- В чем конкретно состояло наблюдаемое поведение?

## Последствия

- Что произошло *после* поведенческого проявления?

ющей средой. Он может стремиться сдирать собственные ногти, испытывать усталость по причине недостатка сна; как и его одноклассники, он может ощущать голод по мере приближения большой перемены. Также возможны едва уловимые раздражители или взаимодействия «под радаром», и все это вносит свой вклад в назревающую поведенческую эскалацию у данного ребенка. Со стороны одного учителя было бы подвигом работать с несколькими учениками и параллельно вести наблюдение за всем этим поведенческим вихрем, связанными с ним триггерами, а также фиксировать происходящее на бумаге. К счастью, многие школы имеют доступ к очень полезному инструменту АВА, известному как функциональная оценка поведения (Functional behavioral assessment – FBA), с помощью которого учитель может понять, в чем состоит функция деструктивного поведения ребенка.

Функциональная оценка поведения – это способ анализа прямых наблюдений и собранных данных для определения функции или

цели поведения. Ее часто выполняют сотрудники школы под руководством школьного психолога, специалиста по коррекции поведения или сертифицированного поведенческого аналитика. Существуют разные способы выполнения такой оценки, но лучшие результаты достигаются путем непосредственного наблюдения за ребенком. Функциональная оценка поведения ребенка с СМС фокусируется на понимании причины дезадаптивного *целевого* поведения. Частью процесса оценки является сбор данных и их регистрация сотрудниками школы в целях документирования так называемой *азбуки поведения* учащегося.

Иногда информация о лежащей в основе поведенческих нарушений ребенка генетической причине может пролить свет на функцию того или иного целевого поведения. Это особенно актуально для учащихся с СМС, так как для данного синдрома характерны самые разные формы разрушительного, агрессивного и самоповреждающего поведения. Например, многие дети и взрослые с СМС проходят через периоды, когда они сдирают ногти на руках и ногах. Антецедентом для подобного самоповреждения может быть неприятное ощущение в пальцах рук и ног, вызванное периферической нейропатией. Разрушение ногтей — это поведение, которое привлекает внимание и вызывает сильную реакцию даже у самого опытного учителя или родителя ребенка с СМС. Это внимание, наряду с возможным временным облегчением раздражающего ощущения в области пальцев рук и ног, служит подкреплением подобного поведения и мотивирует ребенка к его повторению.

Функциональная оценка поведения может содержать ценную информацию о поведенческих антецедентах и последствиях. Такой анализ может показать, что разрушительное поведение наиболее часто возникает, например, в следующих ситуациях: когда любимый учитель разговаривает с другим учеником; в ходе того или иного нелюбимого занятия; во время определенного периода в течение дня, когда может сказываться недосып. Для определения возможных триггеров, поведенческих склонностей, разнообразных функций и последствий поведения при СМС рекомендуется вести постоянный сбор и анализ данных. С практической точки зрения, как только педагогам и специалистам становится понятной функция или функции того или ино-

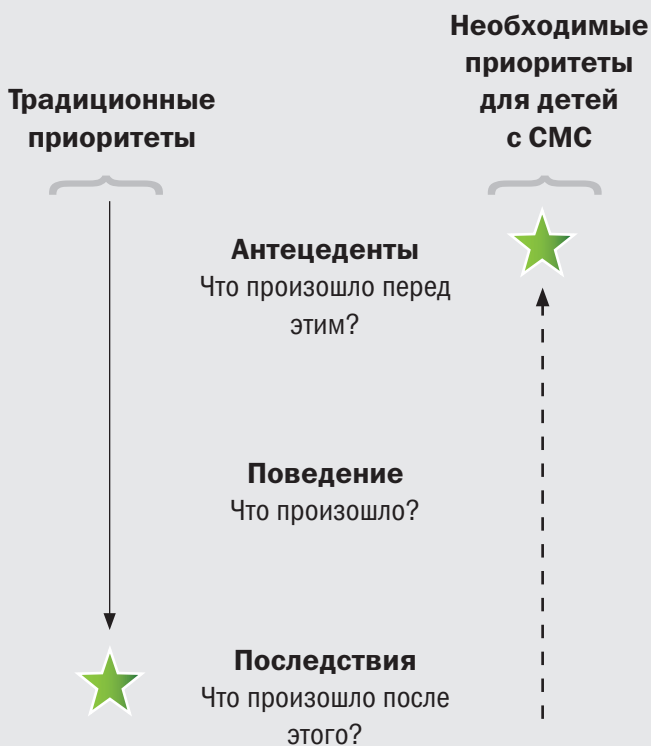
го поведения и те последствия, которые его подкрепляют, они могут сформировать стратегию для решения этой проблемы.

## **Стратегии и подходы коррекционных программ**

Традиционные стратегии коррекционных программ включают в себя применение положительного подкрепления желательного поведения (например, наклейки, жетоны, вознаграждения) и процедур наказания (например, временный запрет на участие в занятиях или играх, потеря привилегий). В основе этих подходов – акцент на устранении *последствий* поведения в том смысле, что они реализуются *после* того, как поведение произошло. Одним из преимуществ таких стратегий является их широкое применение в условиях учебных и профессионально-технических заведений, а также родителями в домашних условиях. Опубликованы многочисленные пособия, на которые можно опираться в ходе применения этих стратегий. В основе мотивации учащегося с СМС часто лежат различные положительные подкрепления (к которым относятся наклейки, компьютерные игры, общение с сотрудниками школы). При этом даже очень мощных видов подкрепления может быть недостаточно, чтобы предотвратить поведенческую вспышку, если задействованы некоторые триггеры: antecedents, которые запускают негативные поведенческие реакции у ребенка с СМС, часто являются гораздо более сильными, чем последствия! Бывает, что такие учащиеся стремятся заработать ценный жетон или вознаграждение, но как только награда получена, они не в состоянии справиться с обуревающими их чувствами и могут немедленно разрушить саму награду, для получения которой они приложили столько усилий. Такие реакции подтверждают уровень эмоционального развития многих детей и взрослых с СМС, соответствующий раннему возрасту.

Основной недостаток использования подходов, в основе которых – работа с последствиями, состоит в том, что они применяются после того, как целевое поведение уже произошло, что позволяет учащимся снова и снова вести себя недолжным образом. Наш опыт показывает, что на поведение учащихся с СМС в гораздо большей степени влияют antecedents, чем последствия. Методы работы с последствиями могут быть полезны для формирования, подкрепления, усиления

## Азбука поведения



Наш опыт показывает, что на поведение учащихся с СМС в гораздо большей степени влияют антеcedенты, чем последствия.

Методы работы с последствиями могут быть полезны для формирования, подкрепления, усиления или поддержания соответствующих форм поведения.

или поддержания соответствующих форм поведения. Частично их стоит включать в планы коррекции поведения для детей с СМС. Тем не менее такие стратегии, как правило, не эффективны, когда требуется работать со значительно выраженными разрушительными, агрессивными, самоповреждающими или иными негативными моделями поведения, которые характерны для СМС. Напротив, мы рекомендуем делать акцент на «фронтальной загрузке» учебной программы и поведенческого плана стратегиями *на основе antecedентов*, которые могут стать залогом успеха для таких учащихся.

По определению, стратегии, в основе которых — работа с antecedентами, реализуются *до* проявления целевого поведения. Например, зная, что большинству детей с СМС писание от руки дается с трудом и может вызвать сильное разочарование и поведенческий кризис, специалисты, практикующие подход на основе antecedентов, позволяют учащемуся использовать для написания тестов компьютер. Хотя это кажется простым и логичным решением, мы иногда сталкиваемся с сопротивлением и неуверенностью в связи с использованием antecedентных стратегий в школе. Некоторые учителя утверждают, что такие стратегии — это «уступка» ребенку с СМС, которая создает для него особые условия и снижает требования по сравнению с остальными учащимися. Их беспокоит вопрос справедливости: почему ребенок с СМС имеет право делать что-то иначе, чем остальные ученики? Некоторые учителя выражают обеспокоенность тем, что ребенок с СМС не будет чувствовать себя обязанным учиться и преодолевать сложные задачи, если ему позволят их не выполнять. Мы понимаем их обеспокоенность, однако наш обширный опыт работы с детьми и их семьями кое-чему научил нас.

**1. Выбирайте свои битвы.** Поведенческие эксцессы у детей с СМС имеют чрезвычайно разрушительный характер, среди последствий — значительная потеря времени и утрата социальных возможностей. Кроме того, в результате самому ребенку, его одноклассникам и школьным работникам может быть причинен серьезный физический вред. К концу двухчасового поведенческого кризиса, вызванного требованием писать от руки, учащийся с СМС получает очень много внимания и «хорошую практику» неадекватного поведения, при том

что данный эпизод никак не влияет на решение проблемы периферической нейропатии, из-за которой ребенку так трудно даются тонкие движения рук. Антецедентные стратегии, направленные на избегание подобных вспышек, способствуют достижению конечной цели (в данном случае выполнению теста на правописание) и позволяют учителям больше времени уделять позитивному взаимодействию со всем классом и меньше времени тратить на попытки заставить одного ребенка «соответствовать нормам».

**2. Посмотрим на ситуацию в целом.** Школьный опыт должен быть направлен на то, чтобы ребенок стал настолько счастливым, здоровым, продуктивным и самостоятельным взрослым, каким он в принципе способен стать. На пути к достижению этой цели определенные жизненные уроки окажутся более значимыми, чем другие. Требование от учащегося с СМС правильно решать каждую математическую задачу в учебнике в долгосрочной перспективе будет казаться мелким и ненужным, если известно, что он никогда не освоит базовые навыки гигиены. Жизнь взрослого человека с СМС, который умеет читать, но подвержен ежедневным вспышкам гнева, будет иметь гораздо больше ограничений, чем жизнь того, кто не умеет читать, но прошел более мягкую поведенческую программу.

**3. Жизнь не всегда справедлива.** Каждый день в жизни детей с СМС и их семей присутствует значительно больше проблем, чем большинство людей могли бы даже представить, и в этом нет ни капли «справедливости». Объем поведенческих и образовательных потребностей учащихся с СМС, вероятно, будет намного больше, чем у их сверстников. Им обязательно потребуется непропорционально больше внимания и школьных ресурсов. По определению, индивидуальная учебная программа должна быть направлена на удовлетворение надлежащим образом потребностей одного учащегося, а не на обеспечение «справедливости» в классе.

## **Подготовка к успеху**

Несмотря на то что нет двух детей с СМС, поведенческий репертуар или тяжесть поведенческих проблем которых полностью совпадали бы, при СМС существуют поразительно похожие поведенческие черты.

Знание таких физических и поведенческих характеристик может помочь школьным сотрудникам разработать успешные методы работы с поведением на основе antecedентов, описанные ниже.

---

**Проблема:** *ребенок не выполняет обращенных к нему просьб.*

**Стратегии**

- Используйте наглядные пособия и подсказки.
  - Практикуйте послушание на примере «позитивных» просьб, на которые ребенок точно откликнется.
  - Предлагайте невербальные напоминания, например сигнал или знак рукой.
  - Спросите ребенка: «Ты мог бы помочь мне с...?»
  - Попросите обратиться к ребенку с просьбой любимого им взрослого.
  - Если ребенок умеет читать, предложите ему карточку с письменными указаниями.
  - Используйте смешные подсказки и напоминания («Принцесса, пора прибраться в твоём замке»).
- 

**Проблема:** *ребенок не выполняет задания.*

**Стратегии**

- Предложите ребенку сделать выбор между заданиями: «Какую задачу ты хочешь решить сначала?»
- Сначала сформулируйте, в чем будет состоять награда, а потом требование: «Можешь поиграть на компьютере после того, как...»
- Используйте таймер, если он не слишком отвлекает ребенка.
- Предложите ребенку посмотреть фотографии или видео, где выполнение задания показано от начала до конца.
- Соотношение сложных и легких заданий должно быть 20% к 80%.
- Взрослый может уделить внимание ребенку, помогая ему не отвлекаться от задания:
  - сядьте рядом с ребенком и занимайтесь своими делами, например просмотром документации;

— скажите ребенку: «У нас с тобой у каждого есть задание».

- Предложите ребенку график, иллюстрирующий подкрепление, которое наступит после того, как задание будет выполнено.
- 

**Проблема:** *дети плохо ведут себя в школьном коридоре, входят и выходят из здания школы.*

### **Стратегии**

- Предложите ребенку схему, иллюстрирующую, чем можно заниматься, когда выходишь из школы иходишь в нее.
  - Разрешите ребенку держать в руках любимый предмет или игрушку, развивающую мелкую моторику, если это не будет ухудшать поведение или отвлекать ребенка.
  - Предложите ребенку осмысленное задание на период перехода (например, помочь старшему ученику, следящему за дисциплиной в школьном автобусе, или отметить присутствующих).
  - Попросите взрослого, к которому ребенок особенно расположен, сопровождать его в переходные периоды.
  - Взрослый должен быть рядом, чтобы пресекать неадекватное поведение (например, обрывание объявлений с информационной доски).
  - Отработка адекватных форм поведения через ролевую игру и репетиции.
  - Просмотр фото или видео учащегося с СМС, который ведет себя адекватно.
- 

**Проблема:** *ребенок ломает окружающие объекты.*

### **Стратегии**

- Вовремя определите, что подобное действие может начаться, и вмешайтесь на раннем этапе путем
  - отвлечения;
  - предложения другого занятия;
  - подкрепления хорошего поведения ребенка.
- Воздерживайтесь от напоминания ребенку о его неудачном поведении («Не рви бумагу»).



- Напоминайте ребенку об адекватных формах поведения («Ты помнишь, что надо держать руки при себе»).
- Прочитайте рассказ или посмотрите фильм с соответствующей тематикой или используйте другие материалы.
- Обеспечьте индивидуальное общение с любимым сотрудником школы.
- Посадите ребенка за отдельную парту.

Когда речь идет о ребенке с СМС, самым мощным в наборе инструментов является учитель. Знание стратегий на основе antecedents для решения поведенческих и учебных задач, обусловленных СМС, создает основу успеха. У вас есть возможность подготовить среду обучения и почву для успеха вашему ученику с СМС.



## ГЛАВА 8

# Группа поддержки

**В** течение напряженной школьной недели легко забыть, что, когда ребенок с СМС приходит домой, там начинается «вторая смена». Семьям учащихся с СМС часто приходится бороться с такими же поведенческими проявлениями, которые наблюдаются в школе, и к ним добавляются другие проблемы, которые возникают только в домашних условиях. Объектами агрессии могут стать братья и сестры, если ребенку с СМС покажется, что они получают больше внимания со стороны родителей. Родителям особенно тяжело справляться с самоповреждающим поведением, так как по своей природе они стремятся защитить детей от вреда. Многие семьи испытывают финансовые трудности, когда одному из родителей приходится уйти с работы и ухаживать за ребенком. Добавьте к этому многие месяцы (и даже годы!) нехватки сна, поскольку родители не могут нормально спать из-за нарушений сна ребенка, и становится понятно, что на долю семьи ребенка с СМС приходится значительно больше трудностей по сравнению с обычным уровнем стресса. Не удивительно, что такие семьи иногда не справляются с масштабом поведенческих проблем у ребенка. Поэтому при обсуждении с родителями учебного плана важно выяснить, как видится ситуация и будущее в связи с синдромом самой семье.

### **Эмоциональное воздействие диагноза СМС на родителей**

Когда ребенку ставится диагноз СМС, родители могут испытывать противоречивые эмоции. Как правило, они рады тому, что наконец сформулирован конкретный диагноз, особенно если этому предшествуют годы неопределенности. Осознание причин особенностей развития и пове-



денческих симптомов ребенка приносит с собой чувство завершенности, окончания долгих поисков ответа. К сожалению, ответы, полученные в конце этого поиска, отличаются от тех,

на которые обычно надеются родители. При этом полученный ответ не из разряда простых. У многих родителей сообщение о диагнозе СМС вызывает реакцию горя, они скорбят о гибели надежд и ожиданий, которые являются частью родительства. Такое горевание не является свойственным исключительно для СМС. Это нормальная и естественная реакция, когда человек переживает потерю, будь то смерть конкретного человека или отказ от идеалов и ожиданий. Родители детей с особыми потребностями оплакивают смерть своего «ожидаемого» ребенка, столкнувшись с данностью того, что их «реальному» ребенку не суждено жить обычной жизнью. Поведенческие проблемы, связанные с СМС, гораздо более интенсивные и сложные по сравнению с трудностями большинства других людей с ограниченными умственными способностями. Некоторые родители, наслушавшись «историй успеха» других детей с нарушениями развития, чувствуют себя обманутыми и в еще большей изоляции, когда понимают, что их ребенок отличается и от большинства своих сверстников с особыми потребностями.

Со временем эмоциональное состояние родителей выравнивается. Всегда будет рядом печаль, иногда не проходящая в течение длительных промежутков времени, но ее компенсируют положительные моменты и обычная рутина воспитания ребенка. Тем не менее различные этапы в жизни ребенка способствуют возвращению родителей к депрессии, отрицанию болезни или роптанию на судьбу, и эти реакции сменяют друг друга в произвольном порядке. Повторное переживание горя настолько распространено среди родителей детей с отклонениями в развитии, что можно предсказать основные моменты, когда это может происходить. Обычно это случается в переходные

периоды, например при переходе от дошкольного обучения к начальной школе, по окончании средней школы, когда другие дети в доме вырастают и начинают жить отдельно, когда родители начинают задумываться о конечности собственной жизни. Испытываемые родителями чувства свидетельствуют о своеобразных эмоциональных качелях, свойственных членам семей, где растут дети с СМС: новые проблемы возникают по мере исчезновения старых на протяжении всей жизни. Следовательно, степень вовлеченности родителей в сотрудничество со школой также может колебаться.

## **Братья и сестры**

Каждая семья уникальна, но братья и сестры ребенка с СМС сталкиваются с особыми проблемами, связанными с его генетическим диагнозом. Они могут испытывать особое давление в отношении достижений, как если бы их примерное поведение и блестящие успехи в учебе могли каким-то образом компенсировать проблемы, связанные с диагнозом СМС в семье. Обычно родители сталкиваются с проблемами «справедливости» в семье, поскольку они стремятся обеспечить равные возможности и внимание для каждого из своих детей. Однако дети с СМС зачастую получают непропорционально большую долю родительской энергии и внимания — и братья и сестры детей с СМС быстро узнают, что жизнь иногда просто не справедлива. Детям подросткового возраста особенно свойственно смущение в связи с поведением их больного брата или сестры в общественных местах. Это происходит чаще, когда все дети учатся в одной школе. С другой стороны, нередко они становятся ярыми защитниками своего брата или сестры с СМС. Как и родители, многие чувствуют гордость за достижения своих братьев и сестер, независимо от значимости этих побед. Для них также характерны эмоциональные «качели» — от положительного к отрицательному полюсу эмоций и обратно в отношении ребенка с СМС: полная преданность сегодня, гнев и раздражение завтра.

Большинство членов семьи детей с СМС регулярно становятся свидетелями поведенческих срывов, которые нередко длятся часами, бывают сопряжены с разрушением окружающих предметов, самоповреждением и физической агрессией. Родители делают все возмож-

ное, чтобы оградить своих детей от этих вспышек, но в некоторых случаях постоянное воздействие таких потрясений и физических травм оставляет неизгладимый отпечаток на душевном состоянии братьев и сестер. Сотрудники школы могут сыграть крайне важную роль в поддержке братьев и сестер детей с СМС: напрямую путем консультирования, индивидуального подхода, похвалы за успехи в учебе и другие достижения, а также посредством общего осознания тяжелой эмоциональной нагрузки, которую несут эти дети.

### **Поиск поддержки**

Принимая во внимание тот факт, что большинство семей учащихся с СМС переживают периоды печали, недосыпания и высокого эмоционального напряжения, важно в такие моменты изыскивать позитивные противовесы. Некоторые семьи ищут поддержку в мире, находя утешение в религии, школе или общественной деятельности, что позволяет им ощущать себя не ограниченными рамками сложившейся ситуации. Другие в трудные эмоциональные периоды полагаются на помощь со стороны супругов, родственников, на понимание друзей. Хороший друг — это прежде всего хороший слушатель, поэтому и родителям, и другим детям в семье легче, когда они могут поговорить о своих чувствах с другим человеком, который «это уже проходил». Между родителями всех детей с отклонениями в развитии существует множество общих связей, даже если у детей разные диагнозы. Не стоит недооценивать в качестве источника поддержки семьи детей с другими диагнозами. Кроме того, отличным ресурсом для семей являются профессиональные консультанты, которые могут помочь разобраться в многочисленных сложных эмоциях и стрессовых ситуациях.

Рождение ребенка с СМС навсегда меняет жизнь семьи. Родители учатся справляться с ситуациями, которые большинству людей, наблюдающих за происходящим со стороны, кажутся невыносимыми. Но эти семьи справляются и делают это по-разному, творчески и с позитивным настроем. У каждого препятствия есть своя светлая сторона, когда объятие, смешная история или заметное достижение напоминают родителям об уникальном и особом мире, в котором они

оказались. Подчеркнутые взлеты и падения, подъемы и спуски представляют собой увеличенную версию «реальной жизни». Возможно, потому, что эти препятствия столь непросто преодолевать, каждая достигнутая цель приносит гораздо больше удовлетворения, а радости, которые другим людям кажутся само собой разумеющимися, обладают особенной ценностью.





## ГЛАВА 9

# Пункт назначения

**С**амостоятельность. Это то, что родители стремятся развить у детей. Это цель, которую учителя преследуют в школах. Это то, что движет решительным дошкольником, который намерен все делать сам. Тот факт, что ребенок никогда не повзрослеет и не станет полностью независимым человеком, является основной причиной горя, которое испытывают родители, впервые узнав диагноз ребенка. Со временем родители готовы засучить рукава и вместе со специалистами-педагогами делать все возможное, чтобы помочь ребенку обрести самостоятельность в соответствии с максимумом заложенного потенциала. Будем надеяться, что на этом пути и родители, и учителя также учатся ценить позитивные аспекты воспитания и обучения ребенка с СМС.

### **План перехода к взрослой жизни**

По мере приближения ребенка с СМС к подростковому возрасту важно, чтобы коллектив педагогов начал обсуждать с ним и его семьей их представления о жизни за пределами школы. На какой уровень самостоятельности может этот человек рассчитывать во взрослом возрасте? Какие поведенческие опоры будут необходимы? Каковы интересы человека в профессиональном плане и каковы соответствующие возможности? Где он будет жить? Родители часто не подозревают, насколько отличается мир помощи взрослым с СМС от системы образования, в которой они научились ориентироваться. Эти различия касаются не только технической стороны, но имеют и философское выражение: как только их ребенок достигает совершеннолетия, родители больше не считаются единственными, кто отвечает за принятие жизненно важных решений их сыном или дочерью. Семьи должны ознакомиться с «языком» помощи для взрослых с СМС, в том числе с

целым рядом новых терминов и аббревиатур. Они также должны разобратся в местных службах помощи и доступных финансовых ресурсах. Чем раньше родители начнут думать о службах помощи взрослым, тем лучше, так как им приходится осваивать большой массив новой информации; при этом списки очередников на получение поддержки или места в специализированном учреждении длинные. Никому не дано предсказывать будущее, однако в раннем подростковом возрасте ребенка педагоги, работающие с ним, должны определить, какие опоры вероятнее всего понадобятся ему во взрослой жизни. Понимание устремлений учащегося и его семьи в контексте этих нужд позволяет учителям и другим школьным работникам скорректировать план на оставшиеся школьные годы с точки зрения достижения желаемых долгосрочных целей.

В США большинство детей с СМС имеют право на специальное образование, по крайней мере до тех пор, пока им не исполнится 21 год. Заключительные два-три года учебы в школе часто посвящены профессиональной подготовке учащегося, но в идеале планирование перехода к взрослой жизни должно начинаться задолго до 18 лет. В период раннего подросткового возраста родителей следует информировать о процессе перехода. Формулируются рекомендации относительно долгосрочных профессиональных и бытовых целей. В этот период может начаться корректировка учебного плана, с переносом акцента на прагматические вычислительные навыки и навыки чтения, целью которых является повышение самостоятельности. Обучение социальным умениям, жизни в сообществе, а также развитие базовых навыков низкоквалифицированного труда должны быть включены в индивидуальный план учащегося при первой возможности. Многолетний согласованный план перехода подразумевает участие ребенка, семьи, представителей школы, а также соответствующих учреждений для взрослых с СМС, с тем чтобы переход к повседневной «взрослой жизни» и профессиональной деятельности состоялся без лишних трудностей. В школьные годы, предшествующие переходу, приоритет должен быть отдан созданию как можно большего пересечения школьных программ с программами для взрослых (повседневная активность и работа).

- Взрослым с СМС, как правило, лучше всего подходит режим дня, в котором чередуются множество разных интересных для них занятий, этакое своеобразное сочетание работы и отдыха. Работающим со взрослыми пациентами организациям бывает непросто реализовать такой индивидуальный график из-за необходимости направить транспорт, сотрудников и т. д. Тем не менее в долгосрочной перспективе внимательное отношение к составлению и поддержанию соответствующей программы дня может уменьшить потребность в интенсивной и дорогостоящей поведенческой поддержке по мере взросления человека с СМС.
- Пока ребенок с СМС еще учится в школе, стоит определить потенциальные места будущей работы и изучить возможности неполной занятости его там в качестве волонтера в рамках учебного плана. Если учащийся после окончания школы будет посещать программу для взрослых (повседневная активность или работа), рассмотрите вопрос о посещении этой программы в режиме одного дня в неделю вместе с профессиональным инструктором, чтобы отработать на практике выполнение предстоящих ему задач.
- Во многих городах США среди выпускников специального образования формируются длинные списки желающих присоединиться к программам для взрослых. Из-за риска значительного ухудшения состояния и агрессивных поведенческих вспышек в период неструктурированного времени очень важно, чтобы люди с СМС, переходящие от учебной деятельности к жизни вне школы, имели однозначное преимущество и получали место в программах для взрослых немедленно после окончания учебы. В идеале такая программа должна включать в себя некоторые знакомые виды деятельности и места, с которыми учащийся хорошо освоился за годы учебы в школе.

## **Место жительства**

С учетом интеллектуальных возможностей и сложных поведенческих потребностей взрослых с СМС им, как правило, в определенной степени требуется помощь в бытовых вопросах. Существует множество различных вариантов проживания, в том числе домов и квартир для



группового размещения. Однако такие варианты доступны не везде, и для поступления во многие из таких учреждений составляются листы ожидания. Некоторые взрослые с СМС продолжают жить со своими родителями и в зрелом возрасте. Одно из очевидных преимуществ в таком случае заключается в том, что человек продолжает находиться в окружении людей, которые больше всего знают и любят его. Негативный аспект состоит в том, что родители по мере старения начинают беспокоиться, кто возьмет на себя ответственность по уходу после их смерти.

В некоторых семьях братья и сестры или другие родственники хотят и могут разместить у себя человека с СМС, когда его родители уже не в состоянии ухаживать за ним. Однако лишь немногие братья и сестры, учитывая сложности их собственной семейной и профессиональной жизни, готовы пойти на то, чтобы взять на себя полную ответственность по уходу за взрослым братом или сестрой с СМС.

Нет легких решений, когда речь идет о поиске жилья, и такие решения становятся еще более трудными, если они связаны с размещением вне дома учащегося школьного возраста. Большинству детей с СМС лучше всего живется дома, где они являются частью семьи и сообщества, где их жизнь скорее похожа на жизнь других людей, чем отличается от них. Тем не менее по мере взросления у некоторых подростков с СМС возникают необычайные поведенческие проблемы, с которыми невозможно справиться в домашних условиях, даже при наличии внешней помощи. Довольно распространенным является пример агрессивного поведения подростка с СМС, которое представляет физическую опасность для младших братьев и сестер в доме. Исчерпав все другие варианты, родители могут признать, что проживание в другом месте является единственным безопасным выбором,

но решение не становится менее мучительным. Фактически многие семьи годами живут в невыносимых условиях, но не рассматривают возможность проживания ребенка с СМС в другом месте. Обычно их страшат возможные оскорбления, отсутствие заботы и другие ужасы, которые ассоциируются с деятельностью некоторых крупных «учреждений» прошлого, несмотря на то, что сегодня существует множество различных вариантов проживания домашнего типа.

- Разобраться в возможностях проживания в будущем лучше всего помогут специалисты, работающие с ребенком в школе. На практике такая помощь может выражаться в обеспечении связи родителей с учреждениями, финансирующими программы для взрослых, и службами помощи в период, пока ребенок с СМС еще учится в школе. Нередко проходят годы, прежде чем появится возможность получения места в подобном учреждении, поэтому если семью интересует такой вариант, она должна зарегистрироваться в листе ожидания достаточно рано, когда подросток еще учится в школе.
- В школьные годы практические занятия по повседневным навыкам, таким как приготовление пищи и элементарная гигиена, могут существенно повлиять на степень самостоятельности взрослого. Программы обучения в сообществе позволяют учащимся освоить навыки, необходимые любому человеку в повседневной жизни (например, как покупать продукты, как вести себя в ресторане). Такие занятия способствуют укреплению самостоятельного функционирования людей с СМС, независимо от места их проживания.
- В зависимости от степени сформированности социальных навыков и функционального уровня учащегося, обучение поездкам на транспорте может стать ценным дополнением к переходной учебной программе для учащихся с СМС. В некоторых школах работают преподаватели со специальной подготовкой, которые помогают детям научиться ориентироваться в своей среде проживания. Такие занятия могут включать базовые сведения, например уроки безопасности пешеходов, а также обучение использованию общественного транспорта.

## Важные вещи

Стремление к самостоятельности может быть недостижимой целью. На самом деле, очень незначительная часть взрослого населения нашей планеты обладает полной самостоятельностью. Мы все в какой-то степени зависим от других людей, будь то муж, который рассчитывает на то, что жена оплатит коммунальные счета, или мама, которая полагается на своего сына-подростка, когда требуется запрограммировать бытовую электронику. Каждый взрослый человек разрабатывает стратегии, чтобы компенсировать свои слабые стороны. До изобретения GPS многие люди, не обладавшие хорошим чувством направления, не посмели бы отправиться в поездку в одиночку. Степень, в которой взрослому человеку с СМС приходится зависеть от других людей, выше, чем у большинства (возможно, в дополнение к GPS им нужны карта и гид), но в конце концов реальной целью является показатель «качества жизни».

В течение последних двадцати лет многие исследования были сосредоточены на определении и оценке качества жизни людей с ограниченными умственными способностями. Существует общее мнение, что это понятие включает в себя как субъективные, так и объективные аспекты, но, в итоге, в его основе прежде всего лежит собственное восприятие человеком своего жизненного опыта. Неудивительно, что определение качества жизни включает те же факторы и отношения, которые имеют большое значение для всех людей, есть у них инвалидность или нет. В конечном счете, важнейшие аспекты качества жизни человека с СМС можно суммировать в следующих вопросах.

- Есть ли в его жизни те, кто его любит и заботится о нем?
- Не угрожает ли ему физический или психологический ущерб?
- Есть ли у него пища и кров?
- Есть ли у него доступ к медицинской помощи и оздоровительным услугам?
- Состоит ли он в близких отношениях с одним человеком или более (с друзьями, родственниками или работающими с ним специалистами)?
- Есть ли у него возможность выбора и контроля некоторых аспектов собственной жизни?

- Делает ли он счастливыми других людей?
- Есть ли в его жизни осмысленное занятие, направленное на реализацию личных целей или улучшение жизни общества?
- *Счастлив* ли он?

Все мы знаем о «типично развитых» взрослых, которые не смогли бы утвердительно ответить на некоторые из перечисленных вопросов, в то время как многие люди с СМС с энтузиазмом могут ответить «да!» на каждый вопрос в списке. В некотором смысле, все годы учебы в школе — это дорожная карта, которая ведет к пункту назначения «качество жизни». Есть много разных дорог, по которым можно попасть туда, и конечный пункт может весьма отличаться у разных людей. Тем не менее люди с СМС и их семьи обычно знают, когда наступает время прибытия. И даже если школьные дни остались далеко позади, именно мастерство, преданность и терпение их учителей, помощников и близких помогли им оказаться здесь.





## ГЛАВА 10

# Библиография

- Allanson J., Greenberg F. & Smith A. C. M. (1999). The face of Smith-Magenis syndrome: A subjective and objective study. *Journal of Medical Genetics*, 36, 394–397.
- Beall M. (2007). Behavior management in SMS. *Spectrum*, 11(2), 12–15. ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))
- De Leersnyder H., Bresson J. L., de Blois M. C. et al. (2003). Beta 1-adrenergic antagonists and melatonin reset the clock and restore sleep in a circadian disorder, Smith-Magenis syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 40, 74–78.
- Di Cicco M., Padoan R., Felisati G. et al. (2001). Otorhinolaryngologic manifestation of Smith-Magenis syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 59, 147–50.
- Dykens E., Hodapp R. & Finucane B. *Genetics and Mental Retardation Syndromes: A New Look at Behavior and Interventions*. Baltimore: Brookes Publishing, 2000.
- Dykens E. M. & Smith A. C. (1998). Distinctiveness and correlates of maladaptive behaviour in children and adolescents with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 42, 481–489.
- Dykens E. M., Finucane B. M. & Gayley C. (1997). Brief report: Cognitive and behavioral profiles in persons with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disabilities*, 27, 203–211.
- Edelman E. A., Girirajan S., Finucane B. et al. (2007). Gender, genotype, and phenotype differences in Smith-Magenis syndrome: A meta-analysis of 105 cases. *Clinical Genetics*, 71, 540–550.
- Elsa S. H. & Finucane B. Smith-Magenis Syndrome. In: *Encyclopedia of Life Sciences*. Chichester, U.K.: John Wiley & Sons, Ltd., 2009.

- Finucane B. & Haas-Givler B. (2009). Smith-Magenis syndrome: Genetic basis and clinical implications. *Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities*, 2, 134-148.
- Finucane B. (2008). Embracing the inner toddler in people with Smith-Magenis syndrome. *Spectrum*, 12(3), 1. ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))
- Finucane B. (2005). What's in a name? Symptoms versus causes in the diagnostic age. *Exceptional Parent*, 35, 26–28.
- Finucane B., Haas-Givler B. & Simon E. W. (2003). Genetics, mental retardation, and the forging of new alliances. *American Journal of Medical Genetics, Part C (Seminar in Medical Genetics)*, 117C, 66–67.
- Finucane B., Dirrkl K. & Simon E. W. (2001). Characterization of self-injurious behaviors in children and adults with Smith-Magenis syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, 106, 52–58.
- Finucane B. M., Konar D., Haas-Givler B., Kurtz M. B. & Scott C. I. (1994). The spasmodic upper-body squeeze: A characteristic behavior in Smith-Magenis syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 78–83.
- Finucane B. M., Jaeger E. R., Kurtz M. B., Weinstein M. & Scott C. I. (1993). Eye abnormalities in the Smith-Magenis contiguous gene deletion syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 45, 443–446.
- Foster R. H., Kozachek S., Stern M. & Elsea S. H. (2010). Caring for the caregivers: An investigation of factors related to well-being among parents caring for a child with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Genetic Counseling*, 19(2):187-198.
- Girirajan S., Vlangos C. N., Szomju B. B. et al. (2006). Genotype-phenotype correlation in Smith-Magenis syndrome: Evidence that multiple genes in 17p11.2 contribute to the clinical spectrum. *Genetics in Medicine*, 8, 417–427.
- Gropman A. L., Duncan W. C. & Smith A. C. M. (2006). Neurologic and developmental features of the Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Pediatric Neurology*, 34, 337–350.
- Haas-Givler B. (2008). Prevention versus intervention: Effective behavioral strategies for children with Smith-Magenis syndrome. *Spectrum*, 12(2). ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))

- Haas-Givler B. & Finucane B. M. (1994). What's a teacher to do? Classroom strategies that enhance learning for children with Smith-Magenis syndrome. *Spectrum*, 1(2). ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))
- Haas-Givler B. (1994). Observations on the behavioral and personality characteristics of children with Smith-Magenis syndrome. *Spectrum*, 1(2). ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))
- Haring K. A., Lovett D. L. & Saren D. (1991). Parent perceptions of their adult offspring with disabilities. *Teaching Exceptional Children*, 23, 6–10.
- Hodapp R. M., Fidler D. J. & Smith A. C. M. (1998). Stress and coping in families of children with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 42, 331–340.
- Kozachek S., Foster R. H., Kanotra S., Stern M. & Elsea S. H. (2008). Smith-Magenis syndrome caregiver study: Results and recommendations. *Spectrum*, 12(3), 1. ([www.prisms.org](http://www.prisms.org))
- Laje G., Bernert R., Morse R., Pao M. & Smith A. C. (2010). Pharmacological treatment of disruptive behavior in Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 154C, 463–468.
- Laje G., Morse R., Richter W., Ball J., Pao M. & Smith A. C. (2010). Autism spectrum features in Smith-Magenis syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 154C, 456–462.
- Levitas A., Dykens E., Finucane B. & Kates W. R. Behavioral phenotypes of genetic disorders. In R. Fletcher, E. Loschen, C. Stavrakaki & M. First (Eds.) *Diagnostic Manual – Intellectual Disability: A Textbook of Diagnosis of Mental Disorders in Persons with Intellectual Disability*. Kingston, NY: NADD Press, 2007.
- Madduri N., Peters S. U., Voigt R. G., Llorente A. M., Lupski J. R. & Potocki L. (2006). Cognitive and adaptive behavior profiles in Smith-Magenis syndrome. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 27, 188–192.
- Martin S. C., Wolters P. L. & Smith A. C. (2006). Adaptive and maladaptive behavior in children with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36, 541–52.
- McHugh M. *Special siblings: Growing up with someone with a disability*. Baltimore: Paul H. Brookes, 2002.

- Meyer D. J. (Ed.). *Uncommon fathers: Reflections on raising a child with a disability*. Bethesda, MD: Woodbine House, 1995.
- Meyer D. *Views from our shoes: Growing up with a brother or sister with special needs*. Bethesda, MD: Woodbine House, 1997.
- Naseef R. A. & May J. *Special children, challenged parents. The struggles and rewards of raising a child with a disability*. Baltimore: Paul H. Brookes, 2001.
- Simon E. W., Haas-Givler B. & Finucane B. An introduction to genetic intellectual disability syndromes: Basic concepts and applications for applied behavior analysis professionals. In Griffiths D., Condillac R. A. & Legree M. (Eds.) *Genetic Syndromes and Applied Behaviour Analysis*. London: Jessica Kingsley Publishers, 2014.
- Slager R. E., Newton T. L., Vlangos C. N., Finucane B. & Elsea S. H. (2003). Mutations in RAI1 associated with Smith-Magenis syndrome. *Nature Genetics*, 33, 466–468.
- Smith A. C. M., Boyd K., Elsea S. H. et al. (2012). Smith-Magenis syndrome. *Gene Reviews*. По состоянию на 6 мая 2014 года, <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1310>
- Smith A. C., Dykens E. & Greenberg F. (1998a). Behavioral phenotype of Smith-Magenis syndrome (del17p11.2). *American Journal of Medical Genetics*, 181, 179–185.
- Smith A. C. M., Dykens E. & Greenberg F. (1998b). Sleep disturbance in Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *American Journal of Medical Genetics (Neuropsychiatric Genetics)*, 81, 186–191.
- Taylor L. & Oliver C. (2008). The behavioural phenotype of Smith-Magenis syndrome: Evidence for a gene-environment interaction. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(10), 830–841.
- Udwin O., Webber C. & Horn I. (2001). Abilities and attainment in Smith-Magenis syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 43, 823–828.
- Wilde L., Silva D. & Oliver C. (2013). The nature of social preference and interactions in Smith-Magenis syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34(12), 4355–4365.

## ОБ АВТОРАХ

**Б**арбара Хаас-Гивлер, магистр педагогики, сертифицированный поведенческий аналитик и консультант по вопросам образования в Институте аутизма и медицины развития Системы здравоохранения им. Карла Гейзингера в Льюисбурге, штат Пенсильвания. Б. Хаас-Гивлер обладает обширным опытом в области специального образования. На протяжении своей профессиональной карьеры она решала самые разные задачи, в том числе работала учителем в школе, администратором, консультантом по вопросам образования, поведенческим аналитиком, а также в качестве научного сотрудника участвовала в клинических исследованиях фармацевтических препаратов. Б. Хаас-Гивлер часто выступает на местных и национальных конференциях, предоставляет консультации и ведет обучающие программы по стратегии поддержки учащихся с генетическими синдромами. Она является соавтором нескольких публикаций по темам, связанным с генетическими синдромами, в том числе часто цитируемых статей о проявлениях синдрома Смит—Магенис в поведении ребенка и во время его учебы в школе.



**Б**ренда Финукан, магистр точных и естественных наук, лицензированный консультант по генетическим вопросам, директор Института аутизма и медицины развития Системы здравоохранения им. Карла Гейзингера в Льюисбурге, штат Пенсильвания. Б. Финукан начала сотрудничать с Институтом им. Гейзингера, проработав много лет в «Elwyn» — крупной службе со-



циальной помощи для людей с ограниченными возможностями. Там она создала отдел генетики, превратив небольшой диагностический центр в уникальный консультативный ресурс для семей, школ и социальных служб. Синдром Смит–Магенис и другие генетические синдромы, для которых типичны сложные интеллектуальные и нейропсихологические нарушения, вызывают у Б. Финукан особенный профессиональный интерес. Она входила в состав советов директоров нескольких организаций, занимающихся поддержкой пациентов с СМС и их семей, а в 1993 году стала соучредителем PRISMS, международной организации, оказывающей поддержку людям с СМС и их семьям. Научные работы Б. Финукан широко публикуются, в прошлом она занимала должность президента Национального общества генетических консультантов.



## Жизненный путь с синдромом Смит–Магенис (СМС)

Дорожная карта образовательной программы для учащихся с синдромом Смит–Магенис (СМС) полна поворотов, объездов и обходных маневров. Кроме того, периодически приходится пробовать разные варианты, прежде чем определится нужное направление, но встречаются и длинные спокойные участки просторного загородного шоссе. Это путешествие не из легких: у детей с СМС могут возникать серьезные поведенческие проблемы, которые не встречаются у большинства других детей с особыми потребностями. На этом пути и родители, и учителя также учатся ценить позитивные аспекты воспитания и образования ребенка с СМС. В этой книге Барбара Хаас-Гивлер и Бренда Финукан делятся практическими советами, стратегиями и знаниями, обретенными за много лет на «жизненном пути с СМС».

