

## Оглавление

Введение .....	3
<b>Глава 1. Этиология и патогенез сложных (комплексных) нарушений развития .....</b>	<b>5</b>
1.1. Современное понимание сущности сложного (комплексного) нарушения развития: понятие, распространенность и классификация .....	5
1.2. Этиология сложных (комплексных) нарушений. Многофакторность отклоняющегося развития .....	14
1.3. Своеобразие психофизического развития детей со сложными (комплексными) нарушениями .....	18
1.4. Сенсорные проявления развития детей со сложными (комплексными) нарушениями и современные средства, активизирующие их деятельность .....	30
1.5. Вторичные отклонения в состоянии систем и функций организма, обусловленные сложными (комплексными) нарушениями развития .....	40
1.6. Поведенческие реакции, свойственные детям со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	45
<i>Контрольные вопросы и задания .....</i>	<i>50</i>
<i>Рекомендуемая литература .....</i>	<i>50</i>
<i>Интернет-ресурсы .....</i>	<i>53</i>

<b>Глава 2. Научно-методологические подходы к организации обучения и воспитания детей, имеющих сложные (комплексные) нарушения развития .....</b>	<b>54</b>
2.1. Зарубежный и отечественный опыт обучения и воспитания детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	54
2.2. Организационные аспекты обучения и воспитания детей со сложными (комплексными) нарушениями развития в условиях специальных (коррекционных) образовательных учреждений .....	60
2.3. Средства общения детей с сенсорными и интеллектуальными нарушениями развития как фактор успешности их обучения и воспитания .....	63
<i>Контрольные вопросы и задания .....</i>	<i>65</i>
<i>Рекомендуемая литература .....</i>	<i>66</i>
<i>Интернет-ресурсы .....</i>	<i>67</i>
<b>Глава 3. Педагогические технологии в адаптивном физическом воспитании детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....</b>	<b>68</b>
3.1. Технология комплексного обследования детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	68
3.1.1. Современные подходы, задачи и принципы диагностирования детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	68
3.1.2. Этапы комплексной диагностики развития детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	72
3.1.3. Содержание и специфика диагностирования детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	75
3.1.4. Организационные формы, средства и методические приемы диагностирования детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	76
3.2. Технология коррекционно-развивающего обучения в адаптивном физическом воспитании детей младшего школьного возраста со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	82

3.2.1. Цель, задачи и принципы адаптивного физического воспитания детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	82
3.2.2. Трудности обучения детей со сложными (комплексными) нарушениями развития и пути их преодоления .....	87
3.2.3. Краткое содержание компонентов технологии коррекционно-развивающего обучения детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	90
3.2.4. Основные направления коррекционно-развивающей технологии обучения двигательным действиям детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	91
3.2.5. Организационные формы и дидактические средства обучения двигательным действиям детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	94
3.2.6. Методика обучения двигательным действиям детей со сложными (комплексными) нарушениями развития. Показания и противопоказания к использованию физических упражнений .....	99
3.2.7. Организация адаптивного физического воспитания в условиях надомного обучения детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	110
3.3. Краткое содержание коррекционно-развивающей программы «Адаптивное физическое воспитание детей младшего школьного возраста со сложными (комплексными) нарушениями развития» .....	111
3.4. Практические рекомендации по организации адаптивного физического воспитания детей со сложными (комплексными) нарушениями развития .....	115
3.5. Методические рекомендации по взаимодействию с детьми, имеющими разные варианты совокупности нарушений, в процессе адаптивного физического воспитания .....	118
<i>Контрольные вопросы и задания</i> .....	123
<i>Рекомендуемая литература</i> .....	124
<i>Интернет-ресурсы</i> .....	128
Список терминов .....	129
Список дополнительной литературы .....	133

## Приложения

- Приложение 1.* Пример информационной карты первичной диагностики детей со сложными (комплексными) нарушениями развития ..... 140
- Приложение 2.* Тесты, индексы, пробы, их содержание и перечень специалистов, которые участвуют в тестировании детей со сложными (комплексными) нарушениями развития ..... 143
- Приложение 3.* Примерное содержание индивидуальной программы физического воспитания учащейся со сложными (комплексными) нарушениями развития обучающейся в условиях надомного обучения ..... 145
- Приложение 4.* Формы несимволической и символической коммуникации ..... 154
- Приложение 5.* Способы коммуникации детей со сложными (комплексными) нарушениями развития ..... 159

---

Редактор *А.А. Алексеев*  
Художник *Д. Морозова*  
Корректор *Л.В. Гаверилова*  
Компьютерная верстка: *О.А. Котелкина, Т.Н. Невзорова*

Подписано в печать 09.08.2019. Формат 60×90<sup>1</sup>/<sub>16</sub>.  
Бумага офсетная. Печать офсетная.  
Усл.-печ. л. 10,25. Уч.-изд. л. 10,0. Тираж 500 экз.  
Изд. № 285. Заказ № 0000.

ООО «Издательство “Спорт”».  
117312, г. Москва, ул. Ферсмана, д. 5А.  
Тел./факс: 8 (495) 662-64-31.  
E-mail: olimppress@yandex.ru ; chelovek.2007@mail.ru  
Сайт: www.olimppress.ru

Отпечатано в полном соответствии  
с качеством предоставленного оригинал-макета  
в типографии ООО «Красногорский полиграфический комбинат».  
115093 г. Москва, Партийный переулок д. 1, корп. 58, стр. 1

---

## ВВЕДЕНИЕ

Объектом педагогического изучения в данном пособии являются дети со сложными (комплексными) нарушениями развития – это «особая» категория инвалидов, имеющих одновременно множество нарушений первичного генеза.

В настоящее время с каждым годом увеличивается количество таких детей, не только обучающихся по надомной форме обучения, но и в специальных (коррекционных) образовательных учреждениях. Повышенный интерес педагогического научного сообщества, общества в целом, к проблеме обучения и воспитания детей со сложными нарушениями во всех странах мира, в том числе и в России, проявляется в появлении новых научных исследований, в инновационных технологиях психолого-педагогической помощи детям со сложными нарушениями и их семьям. Опираясь на Конвенцию о правах ребенка и Резолюцию Генеральной Ассамблеи ООН (Конвенция о правах ребенка, правах инвалидов, принятая резолюцией 61/106 Генеральной Ассамблеи ООН, 2006 г.) и руководствуясь письмом Минобразования РФ (от 3 апреля 2003 г. № 27/2722–6 «Об организации работы с обучающимися, имеющими «сложный дефект»), в специальных (коррекционных) образовательных учреждениях РФ открывается класс (отделение) «Особый ребенок».

Основная цель обучения таких детей – максимально возможная социальная адаптация, вовлечение в процесс социальной интеграции и личностной самореализации обучающихся, воспитанников со сложными нарушениями развития. Все это свидетельствует об изменении общества и государства к нуждам, потребностям и образованию этих детей. Тем не менее остро стоит вопрос о поиске эффективных методов работы с детьми со сложными нарушениями.

Адаптивное физическое воспитание (АФВ) детей со сложными нарушениями развития – это новое направление в адаптивной физической культуре (АФК). Целью данного курса является ознакомление магистров с историческими аспектами образования и воспи-

тания этих детей, классификацией и многофакторностью сложных нарушений, педагогическими технологиями их обучения. В учебном пособии «Адаптивная физическая культура в работе с лицами со сложными (комплексными) нарушениями развития» раскрываются исторические аспекты обучения и воспитания, своеобразие психофизического развития и вторичных отклонений в состоянии их здоровья с разными вариантами совокупности нарушений, содержание основных компонентов педагогических технологий в АФВ, методических рекомендаций по организации учебного процесса.

В пособии обозначены трудности обучения «особых» детей и пути их преодоления в формировании у них основных движений. Многоплановость информации обусловлена необходимостью разносторонней теоретической и практической подготовленности магистров, оказывающих педагогическое воздействие на «особых» детей. Знание своеобразия психофизического развития детей, возможностей функционального состояния их здоровья, противопоказаний к физическим нагрузкам, а также способов взаимодействия с детьми имеет большое значение в понимании адекватного проектирования коррекционных программ и регулирования психофизической нагрузки в процессе занятий физическими упражнениями.

Значимость содержания данной дисциплины обусловлена тем, что формирование у детей жизненно важных двигательных умений и навыков способствует более успешной их адаптации к социуму, повышению мобильности и качества жизни.

Материал учебного пособия раскрывает теоретические и методические аспекты АФВ, отражающие специфику профессиональных компетенций (знаний, умений и навыков), необходимых магистрам в их будущей практической и научной деятельности в работе с лицами, имеющими сложные (комплексные) нарушения развития.

## **Этиология и патогенез сложных (комплексных) нарушений развития**

### *1.1. Современное понимание сущности сложного (комплексного) нарушения развития: понятие, распространенность и классификация*

В последние годы в системе специального образования значительно возрос интерес к проблеме всесторонней помощи детям со сложными (комплексными) нарушениями. Повышенное внимание к этой категории аномальных детей можно объяснить как дальнейшим расширением дифференцированного подхода к обучению и воспитанию детей с ограниченными возможностями здоровья, так и тенденцией к увеличению данной категории детей (Браун Д., 2000; Кантор В.З., 2001; Сорочинская Т.В., 2006; Верещагина Н.В., 2009; //httpHYPERLINK.»http://psychology.boom.ru/lessons/abnormal.doc»»ru/hcycle.shtm/inva;//httpHYPERLINK»http://www.un.org/ru/documents/decl\_conv/conventions/disabled.shtml.%20). Многообразие возможных сочетаний нарушений у таких детей отмечалось еще в середине XX в. в исследованиях Г. Зондерзорге, Х. Барта, Ф. Хилла, Э. Фишера и Яна Ван Дайка (цит. по: М.В. Жигоревой, 2006).

Сложное нарушение – это специфически целостный феномен, характеризующий принципиально особую ситуацию развития ребенка (Мещеряков А.И., 1974; Бертынь Г.П., 1985; Соколянский И.А., 1989; Ван Дайк Я., 1990, 1992; Головчиц Л.А., 2011).

В настоящее время известно не менее десяти равнозначных определений понятия «множественные нарушения развития», которые трактуются по-разному: сложный дефект, сложная структура дефекта, сложные аномалии развития, сложные нарушения развития, сочетанные нарушения, комплексные нарушения, комбинированные

нарушения, тяжелые и множественные нарушения, сложный вариант нарушенного развития и др. Т.А. Баилова и Н.А. Александрова (2008) предлагают следующее определение – «сложное, или множественное нарушение». М.В. Жигорева (2006) утверждает, что в последние годы принято использовать термин «сложные нарушения развития». Анализируя современные научные исследования в области специальной педагогики, Н.М. Назарова (2001) указывает на то, что уточнение понятий и терминов стало одной из явно выраженных тенденций ее развития. Особую остроту понятийно-терминологические проблемы приобретают в период становления развития той или иной научной области.

В США термин «сложный дефект» рассматривается как наличие у ребенка нескольких недостатков: умственной отсталости и слепоты, умственной отсталости и нарушения опорно-двигательного аппарата – ОДА (детского церебрального паралича – ДЦП) и прочих сочетаний (Баилова Т.А., Бертынь Г.П., 1989). По мнению американских специалистов, такие комбинации являются причиной особых образовательных потребностей, которые не могут быть учтены рамками специальных образовательных программ, рассчитанных на какое-то одно из имеющихся нарушений (Van Dijk J.P.M., Carlin R., Janssen M., 1989).

В немецкой терминологии сложное нарушение определяется как комплексный синдром, частью которого является умственная отсталость, комбинированная со слепотой, глухотой, расстройствами ОДА или соматическими нарушениями.

Сложный дефект, согласно определению, принятому в России, – это любое сочетание психических и(или) физических недостатков, подтвержденных в установленном порядке. По мнению отечественных специалистов, сложное нарушение характеризуется сочетанием двух и(или) более психофизических нарушений (зрения, слуха, речи, умственного развития) у одного ребенка, в одинаковой степени определяющих структуру нетипичного развития и трудности реализации образовательных практик по отношению к нему (Чулков В.Н., 2000). Автор также отмечает, что в современной специальной литературе в номинации «сложные нарушения» обозначаются только так называемые первичные нарушения, например слепоглухота. Если в название включаются вторичные отклонения в развитии, как, например, в слове «слепоглухонемота», где «немотой» обозначено отсутствие речи у ребенка, являющееся лишь следствием его глухоты, социально обусловленным, т.е. вторичным нарушением, то такой термин следует признать неточным и устаревшим.



Следовательно, как отмечает М.В. Жигорева (2006), к сложным (комплексным) нарушениям развития относятся нарушения, представленные несколькими первичными дисфункциями, которые, будучи взятыми отдельно, определили бы характер и структуру аномального развития. Каждое из выявленных в сочетании нарушений оказывает многообразное воздействие на все другие, что приводит их к взаимному усилению. В силу этого отрицательные последствия данных дисфункций оказываются качественно и количественно значительно грубее по сравнению с простой суммацией отдельных нарушений.

### **Распространенность и классификация сложных нарушений**

По данным ряда исследований и наблюдений опытных дефектологов-практиков, дети с множественными нарушениями сенсорной, интеллектуальной, эмоционально-волевой сферы составляют в среднем до 40% контингента специальных образовательных учреждений (Чулков В.Н., 2000; Басилова Т.А., Назарова Н.М., 2001; Шилов, Д.С., 2001; Жигорева М.В., 2006; Александрова Н.А., 2008).

В середине 80-х годов М.Г. Блюминой (1989) была сделана попытка определить теоретически ожидаемую распространенность некоторых видов сложного дефекта (умственной отсталости с дефектами слуха; умственной отсталости с дефектами зрения; нарушений зрения и слуха). Согласно ее расчетам, распространенность сочетанных нарушений слуха и интеллекта должна быть примерно 1:10 000, нарушений зрения и интеллекта – 1:2000, двойного сенсорного дефекта – 1:30 000.

По зарубежным данным, более 40% детей, которые имеют двигательные и интеллектуальные нарушения, страдают и нарушениями зрения. И, наоборот, не менее 50–60% детей со зрительными нарушениями имеют и другие дополнительные дефекты. Примерно 5% детей с выраженными нарушениями зрения имеют и нарушения слуха разной степени. 50% детей с ДЦП имеют зрительные трудности. 30% детей с выраженными нарушениями слуха также можно отнести к группе детей со сложными или множественными нарушениями. Здесь же авторы, ссылаясь на американских специалистов, предполагают, что в России должно быть не менее 5800 слепоглухих в возрасте от 0 до 21 года. При этом нужно помнить, что единственный в России детский дом для слепоглухих в г. Сергиевом Посаде рассчитан на 100 детей и 100 взрослых.

Н.Н. Малофеев (2011) приводит статистику, отражающую число (1866) специальных (коррекционных) образовательных учрежде-

ний и количество (210 842) детей, обучающихся в этих учреждениях в России на начало 2008/09 учебного года. Автор отмечает, что в системе специального образования имеют место школы (18) индивидуального обучения на дому детей-инвалидов, число которых составляет 2498 человек. Однако следует отметить, что о детях со сложными нарушениями развития статистические данные автором не приводятся, что свидетельствует об отсутствии информации о распространенности данной категории детей в России. Н.Н. Малофеев также отмечает, что в 2008/09 учебном году 44,7 тыс. детей получили образовательные услуги на дому. Эти данные в свою очередь свидетельствуют о том, что многие дети с тяжелыми и множественными нарушениями не в состоянии обучаться в образовательных учреждениях и нуждаются в особом подходе к их обучению и воспитанию.

Принимая во внимание мнение многих специалистов в области специального образования, можно сказать, что на сегодняшний день наблюдается устойчивая тенденция к увеличению количества детей со сложными нарушениями развития во всех странах мира, в том числе и в России.

Следует отметить, что распространенность умственной отсталости среди неслышащих и слабослышащих, по данным В.Г. Петровой и И.В. Беляковой (1998, 2002), составляет примерно 10%, среди невидящих и слабовидящих – около 20%. В ряде случаев умственная отсталость сочетается с нарушением опорно-двигательной системы, аутизмом. Анализ, проведенный в Санкт-Петербурге Ассоциацией родителей детей-инвалидов с нарушением ОДА, показал, что среди этих детей 30% имеют частичные отклонения в развитии интеллекта и 10% – грубые нарушения интеллекта (Шипицына Л.М., Мамайчук И.И., 2003).

Т.А. Басилова, Н.А. Александрова (2008) справедливо отмечают, что понятие «сложное нарушение развития» не дает представления о картине нарушений, а лишь обозначает проблему. Для коррекционно-педагогического воздействия на ребенка важно знание всех его особенностей состояния и развития. В связи с этим предлагаем ознакомиться с некоторыми существующими классификациями бисенсорных и множественных нарушений.

Первая классификация слепоглохих детей была сделана в 40-е годы XX в. А.В. Ярмоленко, в основу которой было положено время наступления патологии и наличие сочетания сенсорных нарушений с интеллектуальными.

В.Н. Чулков (2000) в зависимости от структуры нарушения делит детей с сочетанными нарушениями на три группы.

- В первую группу автор включает детей с двумя выраженными психофизическими нарушениями, каждое из которых может вызвать аномалию развития. Это – слепоглухие, умственно отсталые глухие, слабослышащие с задержкой психического развития – ЗПР (первичной). Например, сложное нарушение с одновременным поражением зрения и ОДА, нарушением зрения и слуха (бисенсорное нарушение), слепотой и умственной отсталостью и др.

- Во вторую группу входят дети, имеющие одно существенное психофизическое нарушение (ведущее) и сопутствующее ему другое нарушение, выраженное в более слабой степени, но заметно отягощающее ход развития ребенка. Например, умственно отсталые дети с небольшим снижением слуха.

- В третью группу детей с так называемыми множественными нарушениями, когда имеются три или более нарушений (первичных), выраженных в разной степени и приводящих к значительным отклонениям в развитии ребенка, входят умственно отсталые, незрячие и слабовидящие, глухие и слабослышащие, а также дети с нарушением ОДА.

В.И. Лубовский (1989) указывает на то, что дифференциация детей с сенсорными нарушениями зависит от времени возникновения сенсорного дефекта и его динамики на разных этапах онтогенеза.

Современный уровень науки и практики оказания педагогической помощи детям со сложными нарушениями выделяет следующие варианты сочетаний отклонений развития в общей структуре множественных нарушений:

- Различные сочетания сенсорных, двигательных, речевых и эмоциональных нарушений, а также сочетание всех перечисленных нарушений с умственной отсталостью разной степени.

- По выраженности сочетанных нарушений слуха и зрения, зрения и отклонений в функциях ОДА:

1. Детей с бисенсорными нарушениями можно разделить на: тотально слепоглухих, незрячих слабослышащих, слабовидящих глухих, слабовидящих слабослышащих.

2. Детей с нарушением зрения и ОДА можно разделить на: незрячих, не передвигающихся самостоятельно; слабовидящих, не передвигающихся самостоятельно; незрячих с последствиями ДЦП; слабовидящих с последствиями ДЦП.

3. Детей с нарушением слуха и движений можно разделить на имеющих тяжелые формы ДЦП и тугоухость, тяжелые формы ДЦП и глухоту, легкие формы ДЦП и тугоухость.

4. Легкие формы ДЦП и глухота.

5. Детей с сочетанными нарушениями зрения и речи можно разделить на: незрячих с отсутствием или недоразвитием речи; слабовидящих с отсутствием или недоразвитием речи; незрячих с общим недоразвитием речи (ОНР); слабовидящих с ОНР.

Возможно множество сочетаний различных по выраженности сенсорных и двигательных нарушений с разной по степени умственной отсталостью. За такими детьми необходимо постоянно вести врачебно-педагогическое наблюдение, так как их состояние может не только улучшаться, но и ухудшаться – могут появиться новые отклонения в состоянии их здоровья.

*Нарушения с одновременно и (или) разновременно наступившими отклонениями в состоянии здоровья*

Это могут быть врожденные нарушения слуха и зрения у ребенка, одновременно наступившие после заболевания менингоэнцефалитом в определенном возрасте, врожденная слепота и неподвижность после травмы позвоночника в подростковом возрасте. Учет времени наступления нарушений особенно важен для детей с сенсорными нарушениями (например, для незрячих очень важна степень уже сформированных зрительных представлений, которыми можно пользоваться при ориентировке в пространстве и быту).

По времени наступления сложные нарушения можно разделить на: врожденные или ранние сложные нарушения; сложные нарушения, проявившиеся или приобретенные в зрелом возрасте, и нарушения, наступившие в старческом возрасте.

Ян Ван Дайк, Тон Ван Дер Меер, Л.А. Абдукамалова и др. (2004) дают следующую классификацию детей с сенсорными нарушениями: тотально или практически слепоглухие дети; слабовидящие глухие дети; слабослышащие слепые дети; слабовидящие слабослышащие дети; слабовидящие глухие дети с ДЦП; слабослышащие слепые дети с ДЦП; слепоглухие дети с ДЦП; слепые дети с парезами и параличами; дети с выраженной умственной отсталостью; дети с различными синдромами (Ретта, Чарджа, врожденной краснухи).

Р.А. Мареева (1986) отмечает, что среди слепоглухих выделяется наибольшее количество групп со сложными нарушениями – слабовидящие глухие, слепоглухие, слабослышащие слепые, глухие, постепенно теряющие зрение, и др.

Согласно исследованиям Г.П. Бертынь (1988, 1999), глухота при сложном сенсорном дефекте встречается чаще, чем тугоухость, тогда как слепота – реже, чем слабовидение. Лиц с тотальной слепотой среди слепоглухих в специальных учреждениях насчитывается немного (всего 10%).

Такая же картина наблюдается и в других странах, где проводится обучение слепоглухих. М. Заорска (2002), ссылаясь на данные N. Roblins (1977), отмечает, что в школе Перкинс (США) из 84 детей только 10 тотально слепоглухих. Однако следует отметить, что зарубежные исследователи не проводят точной границы между слепоглухим с остаточным зрением и слабовидящим и используют для них общий термин «дети со слухозрительным повреждением», но выделяют тотально слепоглухих.

В России клиническая картина считается главной при определении степени нарушения зрения в структуре сложного сенсорного нарушения. Что касается слуха, то в сурдопедагогике он оценивается на основе аудиометрии. В области слепоглухоты педагогическая типология Р.М. Боскис (2004) сохраняет свою актуальность. Если на основе недостаточности слуха у ребенка самостоятельно образовывается речь (хоть и нарушенная), таких детей относят к слабослышащим; большую степень нарушения слуха автор относит к глухоте или «практической глухоте».

По мере углубления знаний о природе нарушений в развитии детей с различными поражениями зрения и слуха уточнялась дифференцированная характеристика сложного дефекта, при этом выделены подлинно слепоглухие дети, а также с частичным нарушением одного из двух или обоих анализаторов (зрения, слуха), слепоглухие умственно отсталые и другие подкатегории [Мареева Р.В., 1979; Басилова Т.А. 1988, 2000; Подопригорова М.В., 1993; Международная классификация болезней (10-й пересмотр) под ред. Ю.А. Нуллера, 1994].

Г.П. Бертынь (1989) с этиологической точки зрения выделяет шесть групп слепоглухоты: наследственно обусловленные синдромы, включающие нарушения зрения и слуха; наследственные синдромы с нарушением слуха, сочетающиеся с экзогенно обусловленными нарушениями зрения; наследственные дефекты зрения в сочетании с экзогенными формами нарушений слуха; слепоглухота, обусловленная независимым наследованием дефектов слуха и зрения; экзогенно обусловленные нарушения зрения и слуха; этиологически неясные наблюдения.

Наиболее изучен ряд наследственных синдромов и заболеваний, приводящих к комплексному нарушению зрения и слуха. В настоящее время известно около 80 наследственных синдромов и заболеваний, например: синдром Маршалла – врожденная тугоухость и миопия, глухота и прогрессирующая атрофия зрительных нервов обоих глаз; синдром Рефсума – тугоухость и пигментная дистрофия сетчатки. В ряде случаев симптомы такого наследственного заболевания проявляются не одновременно (Лукашева И.Д., 1986).

Среди детей со сложными нарушениями особое внимание в последнее время уделяется синдрому Ретта, впервые описанному около 30 лет назад австрийским психиатром А. Реттом (Мастюкова Е.М., 1997). Характерной особенностью этого синдрома является избирательность поражения одного пола (женского), мужские эмбрионы погибают в раннем внутриутробном периоде, в связи с чем заболевание наблюдается исключительно у лиц женского пола. Важным диагностическим признаком заболевания считаются стереотипные движения по типу «мытья рук», сжимания рук, похлопывание руками и другие движения рук. Такие девочки отличаются соматической ослабленностью, своеобразными приступами дыхательных расстройств, трудностями жевания и глотания, овладения ходьбой и простейшими предметными действиями, нарушениями координации движения и др. У этих детей отмечаются не только типичные черты синдрома Ретта, но и атонически-астатической формы ДЦП, поэтому нередко этим детям ставится диагноз «ДЦП».

Двигательные нарушения при синдроме Ретта имеют сложный патогенез и связаны как с повреждением периферического двигательного нейрона на уровне спинного мозга, так и с повреждением подкорково-мозжечковой системы. Двигательные нарушения могут стать доминирующими в структуре дефекта. Помимо всего, у девочек отмечаются психопатологические проявления, умственная отсталость, отставание в развитии речи и другие отклонения в состоянии здоровья.

Среди слабовидящих глухих нередко встречаются дети, имеющие неблагоприятный прогноз в отношении состояния функций зрительного анализатора – прогрессирующее слабовидение, сужение полей зрения, а в дальнейшем возможна полная слепота. Это заболевание носит название «синдром Ушера», который характеризуется врожденной нейросенсорной потерей слуха (от умеренной до резко выраженной степени), вестибулярной гипофункцией (нарушением равновесия), медленно прогрессирующим пигментным ретином.