

СИНДРОМ ДАУНА

Междисциплинарный научно-практический журнал

XXI
ВЕК

1 (28), 2022

«Искусство – особый способ познания и отражения мира».

Иоганн Вольфганг Гёте

Страницы истории

Медицина и генетика

Психология
и педагогика

Спецпроект

Интеграция
в общество

Отечественный
и зарубежный опыт

Творчество

Новые публикации



Содержание

- 1 Колонка главного редактора
К сведению авторов

Страницы истории

- 3 Исторические вехи
цитогенетической
диагностики
**Н. А. Семенова,
Н. В. Шилова,
М. Е. Миньженкова,
Д. А. Юрченко**



Медицина и генетика

- 7 Проблемы
срыгивания
и трудности
вскармливания
у детей
с синдромом Дауна
**К. И. Григорьев,
С. Н. Борзакова**



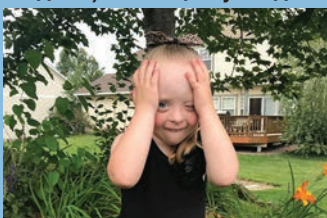
- 14 Ребенок
с синдромом Дауна
в кабинете
у офтальмолога
**Интервью
Н. Ю. Ивановой
с О. А. Агеенковой**



- 17 Дерматологические проблемы пациентов
с синдромом Дауна
В. Р. Воронина



- 21 Возможности и перспективные направления
терапии очаговой (гнездовой) алопеции у людей
с синдромом Дауна
Я. М. Сереброва



Психология и педагогика

- 26 Педагогическая работа по адаптации и развитию
ребенка с синдромом Дауна в инклюзивной группе
кратковременного
пребывания
К. Ю. Терентьева



- 36 Конспект группового физкультурного занятия
для детей младшего дошкольного возраста
с синдромом Дауна
С. Ю. Максимова



Спецпроект «КОПИЛКА»

- 40 Вспомогательные педагогические и психологические
технологии в коммуникативной сфере
**Я. М. Сереброва
М. А. Фурсова**

**Интервью
Н. Ю. Ивановой
с Е. В. Запарой**



Интеграция в общество

- 58 Помочь каждому
реализовать себя
М. А. Фурсова



Отечественный и зарубежный опыт

- 64 Итоги ежегодного
исследования
потребностей
семей с детьми
с синдромом Дауна
А. П. Хомякова



- 71 Интегративное
волонтерство
Д. А. Черепанова



Творчество

- 74 По ту сторону
объектива
М. А. Фурсова



Новые публикации. Книги

78

Обзор событий

79

Уважаемые читатели!

Очередной выпуск журнала «Синдром Дауна. XXI век» наполнен уникальными, интересными материалами, полезными как для вашей практической деятельности, так и для профессионального роста.

К их числу относятся прежде всего статьи уважаемых медиков о специфических проблемах, возникающих в процессе грудного вскармливания младенцев с синдромом Дауна; о характерных для трисомии-21 особенностях заболеваний кожи и ее придатков и об их лечении, в частности статья об очаговой алопеции; рассказ офтальмолога о ведении пациентов с синдромом Дауна.

Несомненный интерес для практиков будет представлять обширный материал, знакомящий с содержанием и спецификой работы педагогов в инклюзивной группе кратковременного пребывания, которая включает детей с синдромом Дауна. Автор описывает практически все направления и виды занятий с дошкольниками, уделяя внимание специфическим психолого-педагогическим приемам, направленным на адаптацию особого ребенка в детском коллективе; правильной организации взаимодействия между детьми и принципам формирования коррекционно-развивающей среды. Всё это органично дополнено конспектом занятия по физической культуре от уважаемого автора из Волгограда.

Ваше внимание однозначно привлечет спецпроект, посвященный оптимизации коммуникативной сферы – одной из самых важных в жизнедеятельности человека, а для человека с синдромом Дауна – критически важной. Мы собрали и проанализировали актуальные методики и подходы, помогающие организовать, облегчить, развить коммуникативные возможности человека с синдромом Дауна. И сразу предлагаем вам попробовать себя в качестве переводчика на так называемый ясный язык, который, по нашему мнению, должен решительно и широко войти в практику каждого специалиста, взаимодействующего с людьми с нарушениями интеллекта. Воспользуйтесь этой возможностью с помощью QR-кода.



О результатах социологического исследования, ежегодно проводимого среди семей, которые воспитывают детей с синдромом Дауна, рассказал Отдел стратегий Благотворительного фонда «Даунсайд Ап». В материале представлены основные данные, а их более глубокий анализ и интерпретация – еще впереди.

В рубрике «Творчество» вы снова встретитесь с уже ставшим известным и популярным Григорием Данишевским, который на этот раз предстанет в качестве актера на съемочной площадке фильма, отмеченного статусным кинофестивалем «Кинотавр». Вторит его успеху гимнастка с синдромом Дауна Арина Кутепова, которая добилась феноменальных результатов в своем виде спорта и получила звание мастера спорта!

Такие истории успеха вдохновляют, задают ориентиры и мотивируют помогать каждому человеку с синдромом Дауна реализовываться и чувствовать себя уверенно, комфортно, быть востребованным и включенным в социум.

Н. А. Урядницкая

К сведению авторов

Журнал «Синдром Дауна. XXI век» публикует материалы следующего характера:

- описания российских и зарубежных научных исследований и методических разработок по проблемам синдрома Дауна. Статьи могут подробно анализировать конкретные проблемы или носить обзорный характер. Материалы, посвященные подробному рассмотрению тех или иных аспектов, должны опираться на современную научную базу и давать ясное представление об эффективности применения описываемых подходов в практической работе. Статьи должны быть понятны широкому кругу специалистов. Желательно дать к ним иллюстрации;
- описания личного профессионального опыта, наработок организаций, осуществляющих поддержку людей с синдромом Дауна. Короткие сообщения могут иметь формат писем;
- развернутую информацию о новинках профильной научной и учебной литературы, программного обеспечения, электронных ресурсов, в том числе интернета. Материал необходимо снабдить полным описанием представляемых документов;
- новостные материалы, анонсы крупных форумов, выставок и других мероприятий.

Использованная литература приводится в конце статьи по порядку упоминания или по алфавиту, а отсылки к ней заключаются в квадратные скобки в строку с текстом. Персоналии даются с инициалами.

К статье должны прилагаться краткая аннотация и следующие сведения об авторе: ФИО (полностью); ученая степень и звание; место работы и специализация; сфера научных интересов; основные публикации (название, место и год издания); контактный телефон и/или адрес электронной почты.

Все присланные материалы оцениваются редколлегией, по рекомендациям которой, в случае принятия их к публикации, автор может доработать текст. Издатель оставляет за собой право самостоятельно редактировать статьи в тех случаях, когда график подготовки журнала к печати исключает возможность работы с автором.

Редакция будет рада письмам читателей, содержащим отзывы на опубликованные материалы или выражающим их собственные взгляды и опыт.

Материалы для публикации в журнале, письма, отзывы и предложения присылайте по электронной почте (SDXXI@downsideup.org) или заказной бандеролью по адресу: 105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14А. Журнал «Синдром Дауна. XXI век».

Журнал основан в 2008 году,
выходит 2 раза в год
ISSN 2411-3697
2022, № 1 (28)

Издатель: **Некоммерческая организация**
«Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»»

Главный редактор **Н. А. Урядницкая**

Редакционная коллегия:

П. Л. Жиянова, Н. Ю. Иванова,
С. К. Мискарова (ответственный секретарь),
Г. Ю. Одиноква, И. А. Панфилова, Е. В. Поле, Н. А. Семенова,
Я. М. Сереброва, В. А. Степанова, М. А. Фурсова

Редакционный совет:

А. Ю. Асанов, член-корреспондент Российской академии наук,
доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой медицинской
генетики Московской медицинской академии им. И. М. Сеченова;
С. Бакли, почетный профессор факультета психологии Портсмутского
университета (Великобритания), директор научно-исследовательских
программ Международного фонда содействия образованию детей
с синдромом Дауна (Down Syndrome Education International);
М. В. Гордеева, председатель правления Фонда поддержки детей,
находящихся в трудной жизненной ситуации;
А. М. Панов, кандидат педагогических наук, председатель Ассоциации
работников социальных служб;
Ю. А. Разенкова, доктор педагогических наук, заведующая лабораторией
комплексных исследований в области ранней помощи Института
коррекционной педагогики РАО

Редактор **Е. В. Киреева**

Дизайн макета и верстка – **И. П. Мамонтова, П. П. Нефедов**

Тираж 1500 экз.

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору
за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций
и охране культурного наследия (свидетельство о регистрации
ПИ № ФС77-29964 от 17 октября 2007 г.)

Распространяется бесплатно

Для внесения в базу данных рассылки организации могут обращаться
в редакцию по электронной почте:

SDXXI@downsideup.org

или по адресу издателя:

105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14А

Тел.: 8 800 550 54 97 (бесплатный звонок по России),

8 499 367 10 00 (звонок по Москве)

E-mail: **info@downsideup.org**

Адрес сайта: **www.downsideup.org**



На 1-й с. обложки – **Станислав Богданов и Юрий Бубнов** в композиции
«Пьеро и Арлекин» по мотивам картины Поля Сезанна.

Фотография была представлена на выставке «Какая разница»,
организованной БФ «Синдром любви» и «Даунсайд Ап»
при поддержке БФ «Абсолют-Помощь».

Фотограф **Всеволод Волоколамский**

В оформлении этого номера использованы фотографии, помещенные
на сайте www.flickr.com/photos/

Исторические вехи цитогенетической диагностики

Н. А. Семенова, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-консультативного отдела, врач-генетик;

Н. В. Шилова, доктор медицинских наук, заведующая лабораторией цитогенетики и молекулярной цитогенетики;

М. Е. Миньженкова, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории цитогенетики;

Д. А. Юрченко, младший научный сотрудник лаборатории цитогенетики, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н. П. Бочкова»



Цитогенетика – это относительно молодая и интенсивно развивающаяся область современной науки о клеточных основах наследственности и изменчивости, которая изучает структуру и функции хромосом. Предметом медицинской цитогенетики является исследование связи изменчивости хромосом с патологией у человека.

Понимание того, что родители передают свои признаки потомкам, было еще в древности, однако изучение механизма этой передачи было невозможным без технологического прогресса, открывающего новые методы исследования. Появление возможности многократного увеличения объектов позволило рассматривать мельчайшие структуры человеческого тела и дало начало новым наукам, таким как гистология, цитология и другие. Ученые смогли выяснить, что живые организмы состоят из клеток, а различные методы окраски хромосом пролили свет на их структуру и функцию. Вскоре стало понятно, что наследственность как-то связана с ядром.

Впервые хромосомы были идентифицированы в материнских клетках пыльцы традесканции швейцарским ботаником Карлом Вильгельмом фон Нагели (Carl Wilhelm von Nägeli) в 1842 году [1], но тогда еще сам Карл Вильгельм полностью не понимал значения своего открытия. Позднее, в 1870-х годах, Вальтер Флемминг (Walther Flemming), который считается основателем цитогенетики, для визуализации поведения хромосом при митозе применил анилиновый краситель на клетках плавников и жабр саламандры. Поскольку хромосомы связываются с базофильными красителями, Флемминг наблюдал нитевидные структуры в ядре и назвал их хроматином (от древнегреческого χρῶμα – «цвет») [2]. Впоследствии эти нитевидные структуры хроматина также были описаны Вальдейером-Гарцем (Heinrich Wilhelm Gottfried von Waldeyer-Hartz), который в 1888 году ввел термин «хромосомы» (χρῶμα + σῶμα – «тело» в переводе с древнегреческого) [3]. С тех пор проводились различные технические усовершенствования для получения хромосом из клеток, культивируемых *in vitro*, после остановки их деления в митозе колхицином. Попытки определить количество хромосом в клетках человека заняли десятилетия в начале и середине XX века. В 1923 году Теофилус Пейнтер (Theophilus Shickel Painter) получил данные о 48 хромосомах, анализируя изображения ядер, реконструированных из тонких срезов ткани яичек человека, которые были погружены в парафин и окрашены гематоксилином железа [4]. Эти представления о нормальном числе хромосом в клетках человека сохранялись до 1956 года. Именно в этом году американский цитогенетик индонезийского происхождения Джо Тио (Joe Hin Tjio) и шведский цитогенетик, профессор Альберт Леван (Johan Albert Levan), используя усовершенствованные методы получения хромосомных препаратов, показали, что соматические клетки человека имеют 23 пары хромосом. Это опровергло представления Пейнтера [5]. Методологические усовершенствования Тио и Левана включали использование культивированных клеток фибробластов эмбрионального легкого, а не разрезанной ткани, остановку деления клеток в метафазе с помощью колхицина и использование гипотонических растворов для облегчения разделения отдельных хромосом. В этом же году Ч. Форд (C. Ford) и Д. Хамертон (J. Hamerton) подтвердили находку Тио и Левана, изучив клетки человеческих тестикул [6]. Подтверждение числа хромосом этими двумя исследованиями возобновило интерес к цитогенетике человека, и многие цитогенетические лаборатории начали неустанно трудиться над разработкой различных методов характеристик хромосом и классификации их в группы.

Появлялись новые методы окраски, позволяющие изучить не только количество, но и структуру хромосом человека. Касперссон и др. [7] использовали квинакриновый иприт для создания флуоресцентного рисунка из чередующихся ярких и темных полос вдоль хромосом. Этот метод известен как Q-окрашивание (рис. 1). G-окрашивание, полученное после протеолитического расщепления хромосом с использованием трипсина, наиболее широко используется в клинических лабораториях для выявления врожденных аномалий, которые включают в себя числовые и структурные хромосомные изменения, и по сей день. Хотя паттерны Q-окрашивания и G-окрашивания хромосом очень похожи, считается, что механизмы их индукции различны. В дополнение к методам Q- и G-окрашивания было разработано R-окрашивание

с использованием нагревания хромосом до высоких температур, что позволяло получать на хромосомах обратное (reverse) по отношению к этим окраскам расположение ярких и темных полос [8, 9]. Однако широкого распространения такой метод не получил. Только некоторые клинические лаборатории, например во Франции, предпочитают использовать именно его, поскольку теломерные (концевые) области хромосом при такой окраске ярче, чем при Q- или G-окрашивании. Различные паттерны окраски хромосом обусловлены составом оснований ДНК, входящих в их районы. Арриги и Хсу [10] разработали метод окрашивания, известный как C-окраска, который выявляет гетерохроматиновые районы хромосом, в частности обнаруживает центромерный гетерохроматин и гетерохроматин длинного плеча Y-хромосомы. Методика включает обработку метафазных хромосом раствором гидроксида бария при высокой температуре для денатурации ДНК с последующей инкубацией в физиологическом растворе. Доказано, что C-окрашивание является полезным инструментом для выявления полиморфизма центромерного гетерохроматина и гетерохроматина Y-хромосомы у мужчин.

Безусловно, прогресс в области цитогенетики был напрямую связан и с выдающимися успехами в области фотографии. Исследователи получили возможность запечатлеть полученные препараты хромосом при различном окрашивании и в различные периоды деления клетки.

Разработка и внедрение методов дифференциального окрашивания произвели революцию в исследовании хромосом человека. Как только появилась возможность четко отличать хромосомы друг от друга, их стало можно сортировать и сравнивать. Установление точного числа хромосом – 23 пары, из которых одна пара, X и Y, связана с определением пола – помогло дифференцировать роль различных хромосом, позволив исследователям определить, что изменение числа или структуры хромосом приводит к специфическим генетическим заболеваниям. В частности, французский врач-педиатр

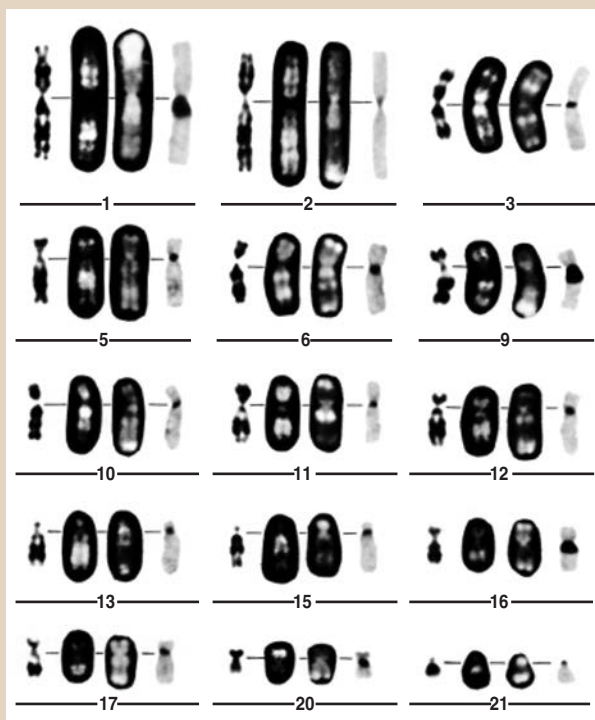


Рис. 1. Последовательная окраска одной и той же метафазной пластинки по G-, Q-, R- и C-методам [13]

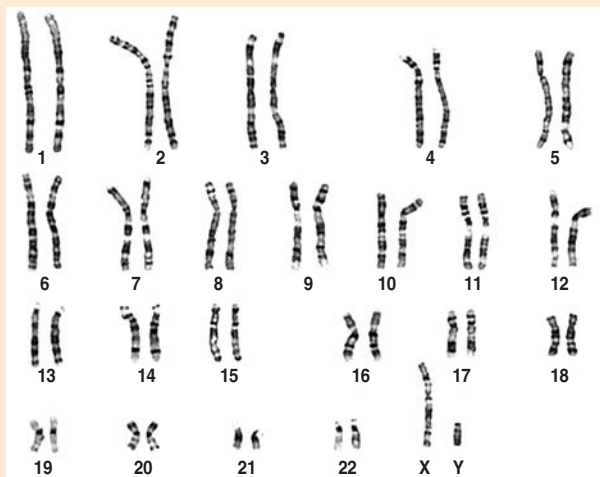


Рис. 2 G-окрашивание красителем Гимза после обработки протеолитическим ферментом трипсином (GTG). Нормальный мужской кариотип

Ж. Лежен (Jérôme Jean Lejeune) установил, что наличие дополнительной, третьей, копии хромосомы 21 является причиной синдрома Дауна. В последующем было описано множество других хромосомных синдромов, многие из которых носят имена ученых, описавших их. Значительный вклад в развитие этой области внесли и цитогенетики нашей страны, о которых мы расскажем отдельно в следующих выпусках журнала.

Вскоре стало ясно, что установление международного стандарта классификации и анализа хромосом имеет решающее значение для повышения качества, точности, согласованности и соответствия между научными и клиническими цитогенетическими лабораториями по всему миру. С этой целью в 1978 году была впервые создана Международная система цитогенетической номенклатуры человека (ISCN) [11], которая впоследствии неоднократно обновлялась и пересматривалась в отношении записи результатов анализа кариотипа и новых методов исследования хромосом.

Флуоресцентная *in situ* гибридизация (FISH) способствовала еще одному прорыву в цитогенетике в начале 1990-х годов. В методе флуоресцентной гибридизации *in situ* используются короткие специфичные последовательности ДНК, называемые зондами, которые являются комплементарными по отношению к последовательностям ДНК. Зонды связываются с соответствующими участками ДНК и благодаря тому, что они маркированы флуоресцентной меткой (флуорохромами), позволяют видеть расположение интересующих генов в составе ДНК или хромосом. В отличие от других методов изучения хромосом, требующих активного деления клетки,

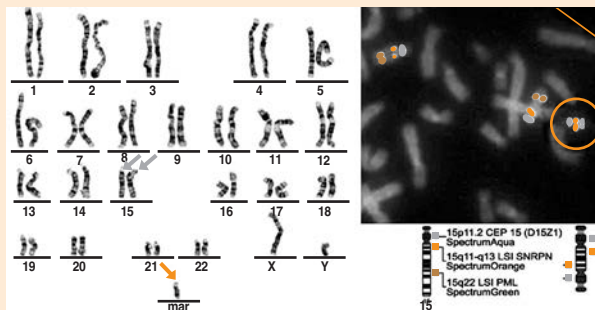


Рис. 3. Молекулярно-цитогенетическая диагностика сверхчисленной маркерной хромосомы

FISH можно выполнять на неделящихся клетках, благодаря чему достигается широта применения данного метода. Однако флуоресцентная гибридизация *in situ* имеет один существенный недостаток: ДНК-зонды являются специфичными только к определенному участку генома, и, как следствие, при одном исследовании можно определить наличие или число копий только этого конкретного участка (или нескольких при использовании многоцветных зондов, многоцветной FISH – mFISH).

Следующим важнейшим прорывом в исследовании хромосом стал метод сравнительной геномной гибридизации (CGH), предложенный в 1992 году Анне Каллиониими. Первоначально этот метод был разработан для анализа хромосомных микроперестроек в тканях опухолей и позволил совершить прорыв в цитогенетике злокачественных новообразований. В этом варианте в качестве ДНК-зондов выступают геномная ДНК пациента (опытная ДНК) и ДНК здорового индивидуума (референсная ДНК), меченые различными флуорохромами. Их гибридизируют между собой и оценивают интенсивность флуоресценции при использовании специальных компьютерных программ.

В сочетании с кариотипированием это позволяет обнаружить вариации числа копий ДНК (делеции или дупликации), которые являются важной причиной многочисленных генетических состояний.

Современное передовое направление цитогенетики – это микроочиповая технология, или молекулярное кариотипирование. Микроочипы представляют собой специальные носители, на которые нанесено множество (до нескольких миллионов) ДНК-зондов небольшого размера. В результате хромосомного микроматричного анализа исследователь получает информацию о числе копий генов и может идентифицировать даже малейшие («невидимые в микроскоп») потери или

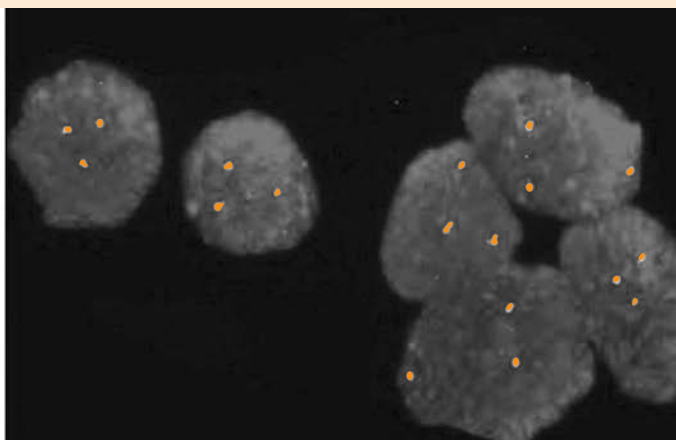
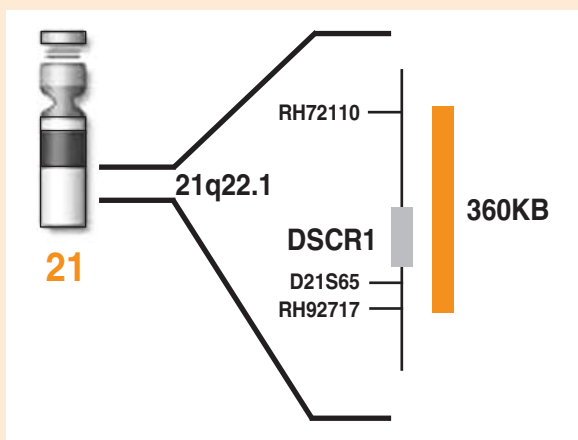


Рис. 4. Интерфазное FISH-исследование (трисомия 21-й хромосомы)

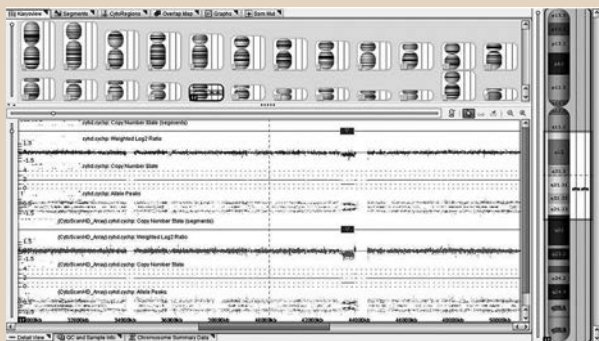


Рис. 5. Микроделеция длинного плеча хромосомы 17, выявленная методом хромосомного микроматричного анализа

прибавки хромосом. Исследователь не смотрит в микроскоп и не видит сами хромосомы. Компьютерный алгоритм представляет виртуальный кариотип на основании полученных данных. Однако и у этой технологии есть ограничения. Метод не позволяет идентифицировать сбалансированные хромосомные перестройки (транслокации, инверсии, инсерции), которые не сопровождаются прибавкой или потерей хромосомного материала.

Новые методы позволили описать новые хромосомные микроделеционные и микродупликационные синдромы. Расширилось представление о механизме формирования клинических проявлений при различных хромосомных изменениях.

Стремительное развитие методов в цитогенетике привело к тому, что в 2016 году цитогенетическая номенклатура была переименована в цитогеномную (ISCN) [12]. Она стала содержать разделы не только стандартной цитогенетики, но и запись результатов исследований методом FISH, CGH, микроматричного анализа хромосом.

В настоящее время для проведения пренатальной диагностики и в качестве анализа первой линии у пациентов с множественными врожденными пороками развития и/или задержкой развития проводится стандартный цитогенетический анализ хромосом с G-окраской. С его помощью можно верифицировать различные трисомии (в том числе трисомию 21-й хромосомы), кольцевые хромосомы, крупные потери и прибавления хромосомного материала. Анализ FISH часто применяется для поиска мозаицизма. Особенно актуально

это для спортсменов с синдромом Дауна, принимающих участие в соревнованиях. Им анализ проводят из двух тканей (крови и буккального эпителия). Микроматричный анализ также применяют и в пренатальной диагностике, как анализ первой линии, так и в дополнение к стандартному кариотипированию.

Может показаться, что микрочиповые технологии полностью заменяют все свои методы-предшественники. Но это не так. Будущее цитогенетики не в одном методе, а в сочетании нескольких методов исследования. Большинство методов, разработанных в конце XX века, всё еще актуальны в XXI, причем как самостоятельные, так и в качестве дополняющих, для расширения информации, предоставляемой более современными методами. Методы, разработанные для геномики, такие как секвенирование следующего поколения (NGS), дают представление о тех же целях, которые преследует цитогенетика, а именно – о причине наследственного заболевания. И возможно, будущие инновации в цитогенетике объединят то, что является действенным во всех методах прошлого, чтобы найти новые, более эффективные способы сбора цитогенетической информации, а также новые приемы для ответов на вопросы, которые всё еще беспокоят современных клинических генетиков.

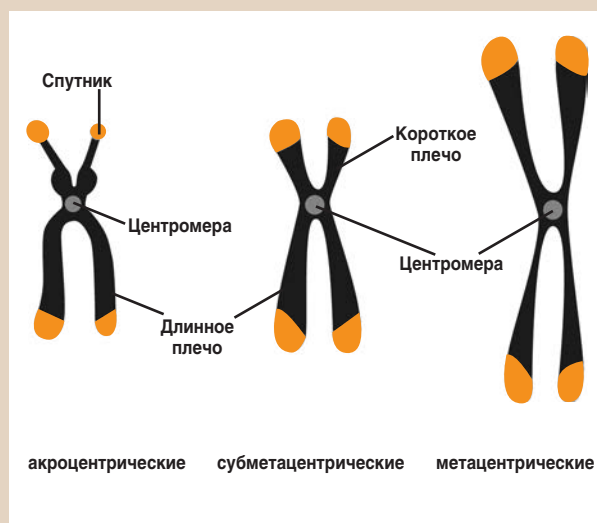


Рис. 6. Морфология хромосом человека

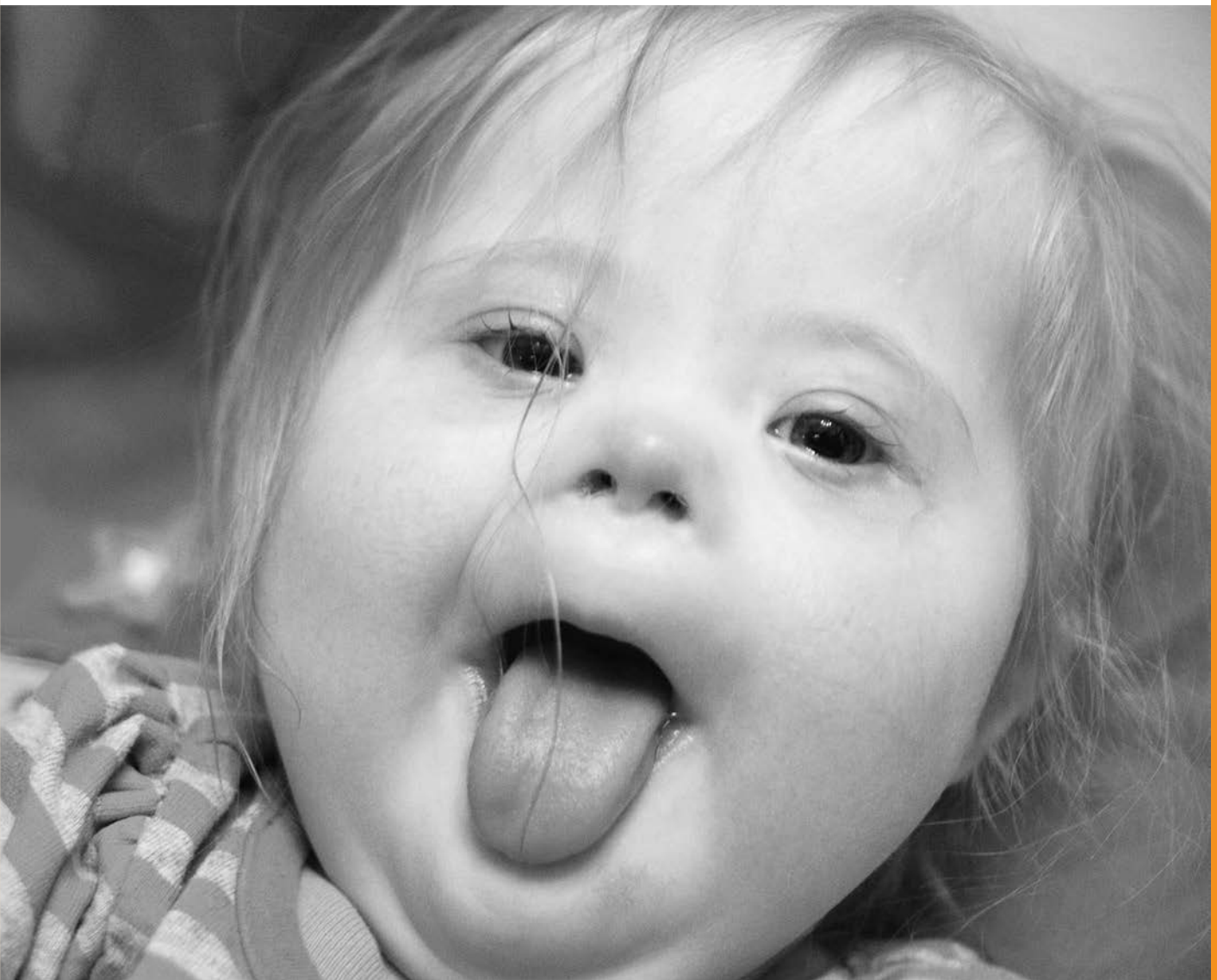
Литература

1. Vines S. H. The works of Carl von Nägeli // Nature. 1880. Vol. 23. P. 78–80.
2. Flemming W. Contributions to the knowledge of the cell and its vital processes // The Journal of Cell Biology. 1965. Vol. 25. P. 3–69.
3. Winkelmann A. Wilhelm von Waldeyer-Hartz (1836–1921): an anatomist who left his mark // Clin Anat. 2007. Vol. 20, № 3. P. 231–234.
4. Painter T. S. Studies in mammalian spermatogenesis II. The spermatogenesis of man // J Exp. Zool. 1923. Vol. 37, № 3. P. 291–336.
5. Tjio J. H., Levan A. The chromosome number of man // Hereditas. 1956. Vol. 42. P. 1–6.
6. Ford C. E., Hamerton J. L. The chromosomes of man // Nature. 1956. Vol. 178. P. 1020–1023.
7. Automatic karyotyping of quinacrine mustard stained human chromosomes / T. Caspersson et al. // Exp Cell Res. 1971. Vol. 67, № 1. P. 233–235.
8. Bobrow M., Madan K. The effects of various banding procedures on human chromosomes, studied with acridine orange // Cytogenet Cell Genet. 1973. Vol. 12, № 3. P. 143–156.
9. Dutrillaux B., Lejeune J. A new technic of analysis of the human karyotype // C R Acad Hebd Seances Acad Sci D. 1971. Vol. 272, № 20. P. 2638–2640.
10. Arrighi F. E., Hsu T. C. Localization of heterochromatin in human chromosomes // Cytogenetics. 1971. Vol. 10, № 2. P. 81–86.
11. An international system for human cytogenetic nomenclature (1978) ISCN (1978). Report of the Standing Committee on Human Cytogenetic Nomenclature // Cytogenet Cell Genet. 1978. Vol. 21, № 6. P. 309–409.
12. ISCN 2020: An international system for human cytogenomic nomenclature. S. Karger Publishing, 2020. 170 pp.
13. Хромосомы человека: Атлас / А. Ф. Захаров и др. М.: Медицина, 1982. 264 с.

Проблемы срыгивания и трудности вскармливания у детей с синдромом Дауна

К. И. Григорьев, доктор медицинских наук, профессор ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России

С. Н. Борзакова, кандидат медицинских наук, заведующая организационно-методическим отделом по педиатрии ГБУ «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы»



У детей с синдромом Дауна сложности при кормлении или глотании возникают из-за физических, функциональных, эмоциональных или поведенческих проблем, обусловленных их состоянием. Низкий мышечный тонус, сенсорные проблемы, отказ от пищи, низкая выносливость, нарушения развития оральной моторики — всё это реальные патофизиологические механизмы, которые затрудняют прием пищи. Поражение области носоглотки может варьировать от небно-фарингеальной недостаточности до подслизистого расщепления и полного расщепления неба и верхней губы. Трудности вскармливания создают стрессовые ситуации для детей и их родителей и в итоге могут снижать темпы роста и развития ребенка [1].

Причины затруднения кормления

Трудности грудного вскармливания имеют довольно широкое распространение среди детей первых лет жизни с синдромом Дауна. В этой популяции сложности при организации кормления младенца могут быть обусловлены следующими причинами:

- медицинскими – нарушение сердечной деятельности, расстройство пищеварения и другие, в том числе длительное нахождение ребенка на интенсивной терапии;
- анатомическими особенностями строения ротовой полости и измененным мышечным тонусом, которые мешают осуществлять движения языка, губ, челюстей;
- сенсорными проблемами – повышенная чувствительность может провоцировать у ребенка возникновение срыгивания и рвоты, а при пониженной чувствительности младенцу трудно ощущать, что происходит во рту, пища часто скапливается там;
- проблемами поведения – ребенок может испытывать отвращение к пище, в том числе из-за того, что часто получает «маловкусные» лекарства [2].

Трудности усвоения пищи обнаруживаются во всех трех фазах глотания и в наибольшей степени касаются твердой пищи, хотя страдает и прием жидкостей [3]. Кроме того, для детей с синдромом Дауна характерно снижение оросенсомоторных способностей, формирующих процесс кормления. В связи с этим подчеркнем важность включения оценки кормления в протокол обследования младенцев и детей с синдромом Дауна.

Важно выявить проблемы с кормлением и глотанием на ранней стадии, хотя при синдроме Дауна они могут сопровождать ребенка долгие годы, затрагивая и взрослый период. Решающая роль в первичном выявлении нарушений принадлежит наблюдательности родителей. Наиболее важные признаки затруднения глотания: упорные срыгивания, кашель, удушье, заложенность носа, слезящиеся глаза, покраснение конъюнктивы, повторные респираторные заболевания. Любой из этих признаков может указывать на дисфагию или затрудненное глотание, что требует исключения стойких анатомических дефектов, в том числе серьезных, устранить которые нельзя без хирургической коррекции.

У детей старше года трудности во время еды могут проявляться в виде продолжительного жевания или его отсутствия, руминации, переполнения рта и забывания пищи во рту. Поведенческие признаки, сигнализирующие о проблемах кормления, могут включать, помимо прочего, отказ от еды, рвоту, умышленные позывы на нее и нежелание пробовать новые продукты.

В последние годы технику грудного вскармливания и вскармливание из бутылочки изучают в школах материнства на специальных занятиях. Еще большее внимание требуется в отношении детей с синдромом Дауна, родители которых в первые дни и месяцы после рождения ребенка погружены в каскад различных медико-социальных проблем. В любом случае требуется адаптация существующих правил кормления, включающая разработку индивидуального эффективного плана.

Грудное вскармливание (ГВ) – единственный способ питания, который обеспечивает ребенка всеми необходимыми питательными веществами для его оптимального развития в первые месяцы жизни. Благодаря современным исследованиям удалось установить, что метаболизм грудного молока напрямую связан с состоянием здоровья ребенка [4]. При ГВ у детей значительно снижается риск развития многих хронических заболеваний, таких как ожирение, сахарный диабет и др. Поскольку дети с синдромом Дауна входят в группу риска по развитию многих сердечно-сосудистых и обменных заболеваний, использование ГВ имеет практическое значение [5].

Одно исследование показало, что 84,6 % детей с синдромом Дауна испытывали затруднения при сосании [6]. Хотя подчеркнем, что в настоящее время среди медицинских работников нет единого мнения относительно необходимости обязательной фиксации проблем ГВ у детей с синдромом Дауна.

Стресс во время родов и высокий уровень глюкозы в пуповине являются факторами риска задержки лактогенеза, что отмечается практически у всех матерей детей с синдромом Дауна [5].

Первоначальная постановка адекватной техники кормления и тесный контакт между новорожденным и матерью позволяют избегать последующих проблем. Повторяющиеся ошибки в первые часы жизни ребенка могут определить неуспех кормления грудью [7].

При сборе анамнеза уделяют внимание положению, в котором мать прикладывает ребенка к груди. Если рот не закрывает весь сосок, то ребенок не сможет в достаточной мере извлекать молоко и будет вынужден заглатывать воздух. Ранняя профилактика нарушений техники сосания позволяет избежать среди прочего таких явлений, как гипогалактия, трещины сосков, мастит и др.

Количество детей, находящихся на естественном вскармливании, существенно снижается, особенно в развивающихся странах. Это в равной степени касается и детей с синдромом Дауна. Также этому способствует сформировавшееся мнение, что некоторые особенности развития детей с синдромом Дауна могут помешать им вскармливаться грудью. На самом деле это ложное представление [8]. Хотя следует согласиться, что гипотония и затруднения при сосании и глотании усложняют технику кормления, но к отказу от кормления грудью раньше желаемого времени это приводит крайне редко. Основные проблемы определяются неуверенностью в себе и несоблюдением техники кормления грудью, а также раздельным пребыванием матери и новорожденного в первые дни жизни.

Биопсихосоциальные потребности матерей детей с синдромом Дауна необходимо учитывать с самого момента рождения, допуская в родильном зале телесный контакт и грудное вскармливание, а также проявляя особый такт в отношении детей с синдромом гипотонии [9].

Гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР). ГЭР обычно определяется как ретроградное попадание желудочного содержимого в пищевод у детей с регургитацией/рвотой или без нее. Клинически проявляется синдромом срыгивания. Хотя ГЭР в силу физиологических причин должен присутствовать при рождении у всех новорожденных, регургитация может отсутствовать до 2–3-й недели жизни – до момента критического увеличения перорального потребления молока. Срыгивание обычно происходит без усилий и возникает после кормления, когда младенец находится в положении лежа на спине, или при надавливании на живот. Приблизительно 25 % младенцев срыгивают четыре или более раз в день. У некоторых младенцев срыгивания могут наблюдаться чаще, обычно по числу кормлений и больше. Младенцы с ГЭР физически не страдают и развиваются хорошо, нет и других симптомов, тем более каких-либо осложнений.

Патофизиология рефлюкса связана с недостаточной функциональной зрелостью нижнего пищеводного сфинктера и является основным компонентом антирефлюксного барьера. Нормальное давление нижнего пищеводного сфинктера составляет 5–20 мм рт. ст. и на 4 мм рт. ст. или более превышает внутрижелудочное давление. Сфинктер кратковременно расслабляется во время перистальтики. Кратковременное расслабление нижнего пищеводного сфинктера до уровня желудочного давления или давления 0–2 мм рт. ст. может привести к ретроградному прохождению желудочного содержимого в пищевод [10]. На самом деле большинство эпизодов ГЭР вызвано временным расслаблением нижнего пищеводного сфинктера, вызванным постпрандиальным растяжением желудка. Рефлюкс может возникать и при нормальном давлении в нижнем пищеводном сфинктере, если имеется повышенное внутрибрюшное давление или замедленное опорожнение желудка.

Риску ГЭР подвержены дети из-за физиологической незрелости нижнего пищеводного сфинктера, нарушения перистальтики пищевода, относительно обильного потребления молока и более медленного опорожнения желудка. Часто возникает у недоношенных детей, рожденных до 34 недель гестации [11].

Известно, что в детской популяции гастроэзофагеальные рефлюксы возникают примерно у 25–60 % детей в возрасте до 3 месяцев и у 5 % детей в возрасте до 12 месяцев. У детей с синдромом Дауна срыгивания встречаются в первые месяцы жизни практически у всех, сохраняются к году у каждого пятого ребенка [12].

Существует подгруппа младенцев с аллергией на белок коровьего молока, у которых наблюдаются срыгивание и рвота – симптомы, неотличимые от ГЭР [13]. Возможно, что эти два состояния могут быть причинно связаны.

Дети, находящиеся на грудном вскармливании, менее склонны к ГЭР, чем дети на искусственном вскармливании. Грудное вскармливание также связано с более быстрым разрешением ГЭР [14].

Гастроэзофагеальная болезнь (ГЭРБ). У детей с синдромом срыгивания в большинстве случаев речь идет о ГЭР, но у 20 % детей при соответствующем обследовании может быть диагностирована ГЭРБ. Болезнь возникает, когда содержимое желудка забрасывается в пищевод или ротоглотку на постоянной основе и вызывает неприятные симптомы и/или осложнения.

Кроме срыгивания, у младенцев и детей младшего возраста с ГЭРБ могут проявляться раздражительность, чрезмерный плач, плохой аппетит, отказ от еды, позывы на рвоту, задержка развития, нарушение сна, хронический кашель, свистящее дыхание, стридор, гримасничанье, опистотонус и кривошея. Синдром Сандифера, характеризующийся спастической торсионной дистонией с выгибанием спины, скручиванием шеи и поднятием подбородка, является высокоспецифичным для ГЭРБ [15]. Считается, что выгибание спины и жесткая опистотоническая поза при синдроме Сандифера облегчает дискомфорт, вызванный кислотным рефлюксом.

Учитывая доброкачественный характер ГЭР, он не требует особого лечения. В свою очередь, ГЭРБ – серьезный фактор риска многочисленных осложнений, и наличие диагностированного заболевания редко обходится без медицинских средств помощи. Безусловно, существуют спорные варианты, когда врач диагностирует ГЭРБ, исходя из желания оказания помощи ребенку по известным стандартам. Диагноз ГЭРБ редко выставляется детям в раннем возрасте в связи со сложностями применения инструментальных методов диагностики.

ГЭРБ чаще встречается у детей с ожирением, неврологическими нарушениями, врожденными пороками сердца, аномалиями желудочно-кишечного тракта, врожденными диафрагмальными грыжами, хромосомными аномалиями. Существует мнение, что генетические факторы играют важную роль в этиологии заболевания. Ген детского ГЭР картирован в 9q22-9q31 [16].

Диагностические исследования. В большинстве случаев для диагностики ГЭР и ГЭРБ диагностические исследования не проводят, ограничиваясь в первую очередь клиническими характеристиками. Если диагноз вызывает сомнения, то золотой стандарт диагностики ГЭРБ – комбинированный pH-мониторинг пищевода и многоканальное внутрипросветное устройство электрического импеданса пищевода [17].

Ограничение pH-мониторинга пищевода заключается в том, что он не позволяет выявить другие эпизоды рефлюкса, кроме кислотных.

Многоканальный внутрипросветный электрический импеданс пищевода определяет как кислотный, так и некислотный рефлюкс. Регистрируют изменения электрического импеданса во время движения жидкого, твердого и/или газового болюса между измерительными электродами на

Существует подгруппа младенцев с аллергией на белок коровьего молока, у которых наблюдаются срыгивание и рвота – симптомы, неотличимые от ГЭР. Возможно, что эти два состояния могут быть причинно связаны.

разных уровнях пищевода, независимо от физических или химических характеристик болюса. Это наиболее чувствительный инструмент для оценки ГЭРБ у пациентов как с атипичными, так и с типичными симптомами [18]. Многоканальный внутриспросветный импеданс пищевода выявляет ГЭР, если наблюдается последовательное падение импеданса менее чем на 50 % от исходных значений, начиная дистально над нижним пищеводным сфинктером и распространяясь ретроградно, по крайней мере до следующих двух или более проксимальных измерительных сегментов [19]. Комбинация pH-мониторинга пищевода и многоканального внутриспросветного эзофагеального электроимпеданса позволяет обнаружить ГЭР независимо от pH рефлюксата [20].

Для детей, имеющих дисфагию, проводится видеофлюороскопическое исследование функции глотания (VFSS), которое позволяет верифицировать изменения оральной и/или глоточной фазы глотания и определить соответствующие рекомендации по кормлению [6].

Эндоскопическое исследование верхних отделов пищеварительного тракта (ВОПТ), в том числе с биопсией, и контрастное исследование верхних отделов желудочно-кишечного тракта с барием, которые часто включают в план обследования, важны для выявления хронических воспалительных заболеваний и анатомических аномалий развития, таких как эзофагит, язвенная болезнь, стриктура пищевода, внешнее сдавление пищевода, ахалазия, пилоростеноз, стеноз двенадцатиперстной кишки, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, мальротация, кольцевидная поджелудочная железа и др., которые могут вызывать срыгивания и рвоту. Было показано, что нормальная визуальная эндоскопическая картина ВОПТ не обязательно исключает возможность ГЭРБ. Отрицательная прогностическая ценность макроскопически и микроскопически нормальной эндоскопии низкая [12]. В свою очередь, отсутствие гистологических изменений не исключает ГЭРБ.

Диагностический тест на ГЭРБ у младенцев и детей раннего возраста с применением ингибиторов протонной помпы (ИПП) не поддерживают ни одни текущие рекомендации, поскольку симптомы, указывающие на ГЭРБ, не являются специфичными. Речь идет о 4–8-недельном пробном использовании ИПП у детей 2–5 лет с типичными симптомами (изжога за грудиной или эпигастральная боль) в качестве косвенной диагностики ГЭРБ.

Нет никаких доказательств в поддержку эзофагогастрального УЗИ в качестве инструмента диагностики ГЭРБ у младенцев. По сравнению с 24-часовым мониторингом pH пищевода в качестве стандартного теста на ГЭРБ, цветная доплерография имеет чувствительность 95,5 % и специфичность 11 % [21].

На практике ограниченно используют методику исследования функции нижнего пищеводного сфинктера с помощью пищеводной манометрии, которая важна для исключения прежде всего ахалазии пищевода. Симптомы ахалазии могут имитировать ГЭР.

Осложнения. ГЭР/ГЭРБ снижают качество жизни ребенка, а также родителей, вызывая повышенную тревогу и стресс. Отмечается определенная связь между частотой и продолжительностью ГЭР и последующей трансформацией в ГЭРБ.

Заброс кислого желудочного содержимого в пищевод может вызвать язвенный эзофагит с кровотечением в желудочно-кишечный тракт. Это может сопровождаться кровавой рвотой, меленой и железодефицитной анемией. Нарушения сна и пробуждения встречаются у детей с ГЭРБ довольно часто, возможно, из-за более выраженного кислотного рефлюкса ночью в положении лежа [22].

Респираторные осложнения включают реактивное заболевание дыхательных путей, синусит, ларингит, обструктивный бронхит, рецидивирующую аспирационную пневмонию и другие опасные для жизни явления. Стимуляция ларингеальных хеморецепторов кислыми жидкостями может вызывать апноэ. Механизм остановки дыхания заключается либо в ларингоспазме, либо в рефлекторном центральном апноэ. Без своевременной помощи подобная остановка дыхания может привести к остановке сердца. Это может быть причиной смерти некоторых детей с синдромом внезапной детской смерти.

Осложнения ГЭРБ зависят от возраста ребенка. Срыгивания могут быть настолько сильными и объемными, что из-за потерь энергии и пластического материала происходит задержка развития ребенка. Дети старшего возраста могут жаловаться на изжогу и дисфагию. Пептический эзофагит – причина образования стриктур, укорочения пищевода, дисплазии слизистой оболочки пищевода и пищевода Барретта. Пациенты с ГЭРБ подвержены риску вегетососудистой дистонии [23].

ГЭР при определенных условиях может привести к рецидивирующему среднему отиту. Пациенты с ГЭР/ГЭРБ более склонны к хроническим туботимпаническим расстройствам и кондуктивным нарушениям слуха. М. М. Velepic и его соавторы [24] сообщили, что ГЭРБ, связанная с руминацией и энтеропатией с потерей белка, сопровождается утолщением пальцев.

В тяжелых случаях рефлюксат может попасть в ротовую полость, нанося вред здоровью полости рта, вызывая кариес, эрозию зубов и поражения слизистой оболочки полости рта [25]. Кислая среда полости рта, вызванная ГЭРБ, может способствовать росту кислотофильных *Streptococcus mutans* и *Candida albicans* [26].

Дифференциальная диагностика. Начало срыгивания/рвоты в возрасте старше 6 месяцев, усиливающееся/сохраняющееся срыгивание/рвота после 1 года, постоянно сильная рвота, рвота желчью/кровью, лихорадка, вялость, значительная потеря веса, чрезмерная раздражительность, затрудненное глотание, вздутие/болезненность живота, запор, мелена, гематокезия, хроническая диарея, дизурия, судороги, гипо- или гипертонус, выпячивание родничка, микро- или макроцефалия, аномальные неврологические симптомы и гепатоспленомегалия предполагают диагноз, скорее отличный от ГЭРБ.

Лечение ГЭРБ. В большинстве случаев при ГЭР никакого лечения не требуется. Используют меры режимного воздействия, потому что состояние доброкачественное и самокупирующееся. Если срыгивания повторяются и становятся проблематичными, следует рассмотреть возможность кормлений грудным молоком или смесями с загустителями, постуральную терапию и изменение образа жизни. Фармакотерапию следует рассматривать как базисную при лечении тяжелых форм ГЭРБ у детей, не отвечающих на более простые консервативные меры. Ингибиторы протонной помпы предпочтительнее антагонистов H₂-рецепторов из-за их более высокой эффективности. Антирефлюксная хирургия показана пациентам с выраженной ГЭРБ, и ее следует рассматривать только в том случае, если медикаментозная терапия неэффективна или сопровождается побочными реакциями.

Постуральная терапия. Удержание младенца в вертикальном положении в течение 20–30 минут после кормления помогает уменьшить количество эпизодов срыгивания [11]. Позиционная терапия (например, положение на боку и на животе) не рекомендуется для лечения симптомов ГЭР у спящих младенцев из-за риска синдрома внезапной детской смерти, но может рассматриваться сон в приподнятом положении. Головной конец кровати во время сна у ребенка должен быть приподнят.

Диета. Поскольку дети на грудном вскармливании менее склонны к ГЭР, чем дети, которые находятся на искусственном вскармливании, следует поощрять грудное вскармливание.

Для детей на грудном вскармливании целесообразно загущение сцеженного грудного молока хлопьями. Используются коммерческие загустители (т. е. рисовые хлопья). Добавляют одну чайную ложку хлопьев на каждую столовую ложку сцеженного грудного молока. Кроме того, потребление молока должно уменьшиться при введении твердой пищи, то есть необходимо более раннее введение прикормов, которые имеют более густую консистенцию. Применяют готовые детские питательные смеси с загустителями, содержащие клейковину рожкового дерева (камедь), амилопектин и др., а также антирефлюксные (АР) молочные смеси: «Фрисовом», «Нутрилон АР», «Нутрилак АР», «Хумана АР» (содержат камедь), «Энфамил АР», «Сэмпер Лемолак» (содержат рисовый крахмал). Эффект от применения лечебных смесей отмечают в течение 1–2 недель. Подобный подход умеренно эффективен в снижении частоты срыгивания у младенцев с гастроэзофагеальным рефлюксом. Использование загущенной смеси связано с увеличением веса и превосходит постуральную терапию в уменьшении эпизодов срыгивания. АР-смеси не дают детям с явным эзофагитом, так как нарушенное продвижение по пищеводу замедляет его очищение.

NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) и ESPGHAN (European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) предлагают 2–4-недельное испытание глубоко гидролизованной гипоаллергенной смеси или смеси на основе аминокислот у детей, которые находятся на искусственном вскармливании и у которых подозревается ГЭР, не реагирующий на добавление уплотнителей и постуральную терапию. Матерям следует исключить из своего рациона коровье молоко и потенциально аллергенные вещества (например, орехи, яйца, шоколад) [27].

Лекарственная терапия включает препараты различных фармакологических групп: антисекреторные препараты (антациды, H₂-гистаминоблокаторы, ингибиторы протонной помпы [ИПП], сорбенты и др.); прокинетики – препараты, стимулирующие эвакуаторную функцию пищеварительного тракта и др. Применяют принцип ступенчатой фармакотерапии.

Антисекреторные средства. Обычно используют антациды, которые нейтрализуют действие соляной кислоты, тем самым уменьшая воздействие желудочной кислоты на слизистую оболочку пищевода во время эпизодов гастроэзофагеального рефлюкса. Назначают при умеренно выраженных проявлениях заболевания. Предпочтение отдается алюминий- и магнийсодержащим препаратам или их комбинации в виде суспензии. Такие антациды, как гидроксид алюминия, карбонат кальция и гидроксид магния, у младенцев при лечении ГЭРБ бесполезны. Не следует назначать антациды на длительный срок – это может привести к молочно-щелочному синдрому, гипофосфатемическому рахиту или интоксикации алюминием (проявляется остеопенией, нейротоксичностью, микроцитарной анемией).

Из антисекреторных препаратов у младенцев с ГЭРБ наиболее эффективны ингибиторы протонной помпы, прежде всего по сравнению с антагонистами H₂-гистаминовых рецепторов. Это основные средства лечения ГЭРБ. Ингибиторы протонной помпы или блокаторы H⁺, K⁺-АТФазы представлены препаратами трех поколений: омепразол, рабепразол, эзомепразол. Они особенно эффективны при эрозивно-язвенном поражении пищевода; рекомендованный курс составляет от 2 до 4 недель.

Систематический обзор 23 рандомизированных плацебо-контролируемых исследований 2017 года (n = 1598 детей) показал, что антагонисты H₂-рецепторов гистамина и ингибиторы протонной помпы были эффективны при лечении ГЭРБ у детей, особенно с рефлюкс-эзофагитом [28]. Содержимое капсулы при необходимости доставляется в растворенном виде через назогастральный зонд. Продолжительность лечения варьируется от нескольких недель до нескольких месяцев.

Прокинетики обладают антирефлюксным действием. Применяют метоклопрамид и домперидон. Это препараты со сходным механизмом действия. Однако домперидон не проходит через гематоэнцефалический барьер и поэтому лишен нежелательных эффектов, свойственных метоклопрамиду. Подчеркнем лимит доказательств в поддержку рутинного использования прокинетиков при ГЭРБ у детей. Их роль в лечении ГЭР остается сомнительной, а препараты обладают значительными побочными эффектами [29].

Примеры базисной фармакологической программы лечения ГЭРБ у малышей:

- «Фосфалюгель», 2–4 нед. (самостоятельно или после отмены антисекреторных препаратов);
- «Домперидон» («Мотилиум») – 2–4 нед. (повторить курс через две недели);
- «Омепразол» («Рабепразол») – 2–3 нед.;
- «Ранитидин» («Ранисан») – 2–3 нед.

Младенцам и детям младшего возраста требуется относительно более высокая доза ингибиторов протонной помпы на килограмм из-за усиленной метаболической активности лекарств в младенчестве и раннем детстве [20].



Следует учитывать, что практически все перечисленные препараты апробированы у малышей, но по разным причинам официально не разрешены к применению у детей раннего возраста в России. На практике это усложняет задачи лечения. Обычно этот вопрос решается созданием специального врачебного консилиума. Считается, что пациенты с ГЭРБ должны регулярно проходить повторное обследование для определения необходимости продолжения лечения.

Данные об эффективности фармакологических стратегий лечения младенческой ГЭРБ в любом случае ограничены, а данные о безопасности демонстрируют серьезные риски, особенно у детей младшего возраста [30]. В полной мере это относится и к детям с синдромом Дауна.

Хирургическое лечение. Абсолютными показаниями к антирефлюксной хирургии, обычно лапароскопической фундопликации, являются опасные для жизни состояния, такие как сердечно-легочная недостаточность, апноэ и синдром внезапной детской смерти, связанные с ГЭРБ. Также в хирургическом лечении нуждаются дети с задержкой развития, эзофагитом, стриктурами пищевода, непреодолимой рвотой или хроническими проблемами (например, неврологическими нарушениями, кистозным фиброзом) со значительным риском осложнений, связанных с ГЭРБ, которые не реагируют на медикаментозное лечение [31]. Вероятность успеха фундопликации колеблется от 60 до 90 %. Осложнения хирургического лечения включают инфекцию в области хирургического вмешательства, перфорацию кишечника, пневмоторакс, разрыв повязки, грыжу пищеводного отверстия диафрагмы, стриктуру пищевода, синдром газовой вздутия, неспособность к рвоте, удушье некоторыми твердыми веществами, привычку медленного приема пищи, повреждение блуждающего нерва, кровотечение, демпинг-синдром и кишечную непроходимость [32]. Знание этих осложнений важно для дооперационного консультирования, а также для долгосрочного наблюдения за такими пациентами.

Антирефлюксную операцию рекомендуют лицам со стриктурами пищевода, опасными для жизни осложнениями и не поддающейся лечению рвотой. Лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (ВРГН) является одной из наиболее сложных задач восстановительной хирургии челюстно-лицевой области. Проблема заключается не только в исправлении анатомического недостатка, но и в полноценном восстановлении функции органа. При эндоскопическом обследовании определяется степень подвижности структур небо-глоточного кольца (НГК): хорошая, удовлетворительная, плохая подвижность. Группировка причин возникновения недостаточности функции структур НГК позволяет выбрать оптимальную тактику хирургического лечения [33].

Прогноз. Приблизительно 70 % младенцев с синдромом Дауна перерастают ГЭР к 12-месячному возрасту, со значительным улучшением примерно к 8–10-месяцам жизни, когда младенец начинает сидеть прямо. Для детей с отклонениями в развитии нервной системы ГЭРБ имеет худший прогноз, по сравнению с младенцами с физиологическим гастроэзофагеальным рефлюксом. Дети, у которых симптомы рефлюкса сохраняются после 18 месяцев, обычно формируют хроническую ГЭРБ [34].

Заключение. Гастроэзофагеальный рефлюкс – типичное явление для детей с синдромом Дауна в течение первых нескольких месяцев жизни, хотя часто является физиологическим. Физиологический ГЭР не влияет на развитие ребенка и проходит сам по себе обычно ближе к году. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь встречается гораздо реже. Если срыгивание является частым и проблематичным, следует рассмотреть возможность использования загустителей, постуральную терапию и изменение образа жизни. Немедикаментозные вмешательства являются терапией первой линии при ГЭРБ у младенцев, в то время как фармакологические и хирургические подходы вызывают споры.

Фармакотерапию назначают при лечении тяжелой ГЭРБ у детей, не отвечающих на консервативные меры. Доказано, что антагонисты H₂-рецепторов гистамина и ИПП безопасны и эффективны для младенцев и снижают кислотообразование в желудке. Однако они не снижают частоту ГЭР. Ингибиторы протонной помпы считаются более эффективными. Продолжительность лечения варьирует от нескольких недель до нескольких месяцев.

Все дети раннего возраста с синдромом Дауна должны проходить клинический скрининг для исключения проблем с кормлением и глотанием. Если выявлены нарушения, следует рассмотреть вопрос о дальнейшем обследовании, модификации кормления и применении других средств помощи.

Литература

1. Румянцев А. Г., Масчан А. А., Щербина А. Ю. Клинические рекомендации (протоколы лечения) по диагностике и лечению пациентов с синдромом делеции 22q11.2. М.: Минздрав России, 2015. 20 с.
2. Гимадеева М. Ф. Кормление малыша: шаг за шагом // Сделай шаг. 2012; № 1 (45). С. 1–3.
3. Anil M. A., Shabnam S., Narayanan S. Feeding and swallowing difficulties in children with Down syndrome // J Intellect Disabil Res. 2019. Vol. 63, № 8. P. 992–1014. doi: 10.1111/jir.12617
4. Нетребенко О. К., Шумилов П. В., Грибакин С. Г. Грудное молоко как фактор программирования здоровья ребенка: исследование метаболизма, микробиома и их взаимосвязи // Вопросы детской диетологии. 2021. № 19 (4). P. 40–45. doi: 10.20953/1727-5784-2021-4-40-45
5. Valoración de la técnica de amamantamiento en bebés con síndrome de Down / M. J. Aguilar-Cordero et al. // Aquichan. 2019. Vol. 19, № 4. e1946. doi: 10.5294/aqui.2019.19.4.6
6. Clinical identification of feeding and swallowing disorders in 0–6 month old infants with Down syndrome / M. A. Stanley et al. // Am J Med Genet A. 2019. Vol. 179, № 2. P. 177–182. doi: 10.1002/ajmg.a.11
7. Brown J. V. E., Walsh V., McGuire W. Formula versus maternal breast milk for feeding preterm or low birth weight infants // Cochrane Database Syst Rev. 2019. Vol. 12 № 8. CD002972. doi: 10.1002/14651858.CD002972
8. Prevalence, prenatal screening and neonatal features in children with Down syndrome: a registry-based national study / T. Glivetic et al. // Italian J of Pediatrics. 2015. Vol. 41, № 1. doi: 10.1186/s13052-015-0192-9
9. ABM Clinical Protocol #16: Breastfeeding the Hypotonic Infant, Revision 2016 / J. Thomas et al. // Breastfeeding Medicine. 2016. Vol. 11, № 6. P. 271–276. doi: 10.1089/bfm.2016.29014
10. Papachrisanthou M. M., Davis R. L. Clinical practice guidelines for the management of gastroesophageal reflux and gastroesophageal reflux disease: birth to 1 year of age // J Pediatr Health Care. 2015. Vol. 29, № 6. P. 558–564. doi: 10.1016/j.pedhc.2015.07.009
11. Ferguson T. D. Gastroesophageal reflux: regurgitation in the infant population // Crit Care Nurs Clin North Am. 2018. Vol. 30, № 1. P. 167–177. doi: 10.1016/j.cnc.2017.10.015
12. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the NASPGHAN and ESPGHAN / R. Rosen et al. // J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018. Vol. 66, № 3. P. 516–554. doi: 10.1097/MPG.0000000000001889
13. Gastrointestinal manifestations of cow's milk protein allergy and gastrointestinal motility / Y. Vandenplas et al. // Acta Paediatr. 2012. Vol. 101, № 11. P. 1105–1109. doi: 10.1111/j.1651-2227.2012.02808.x
14. Randel A. American Academy of Pediatrics (AAP) releases guideline for the management of gastroesophageal reflux in children // Am Fam Physician. 2014. Vol. 89, № 5. P. 395–397.
15. Mousa H., Hassan M. Gastroesophageal reflux disease // Pediatr Clin North Am. 2017. Vol. 64, № 3. P. 487–505. doi: 10.1016/j.pcl.2017.01.003
16. Autosomal dominant infantile gastroesophageal reflux disease: exclusion of a 13q14 locus in five well-characterized families / S. R. Orenstein et al. // Am J Gastroenterol. 2002. Vol. 97, № 11. P. 2725–2732. doi: 10.1111/j.1572-0241.2002.07060.x
17. Leung A. K., Hon K. L. Gastroesophageal reflux in children: an updated review // Drugs Context. 2019. № 8. P. 212591. doi: 10.7573/dic.212591
18. Vardar R., Keskin M. Indications of 24-h esophageal pH monitoring, capsule pH monitoring, combined pH monitoring with multichannel impedance, esophageal manometry, radiology and scintigraphy in gastroesophageal reflux disease? // Turk J Gastroenterol. 2017. Vol. 28, Suppl. 1. P. 16–21. doi: 10.5152/tjg.2017.06
19. Martin R., Hibbs A. M. Gastroesophageal reflux in premature infants // UpToDate. URL: https://www.uptodate.com/contents/gastroesophageal-reflux-in-premature-infants?topicRef=5876&source=see_link
20. Winter H. S. Clinical manifestations and diagnosis of gastroesophageal reflux in children and adolescents // UpToDate. URL: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-gastroesophageal-reflux-disease-in-children-and-adolescents?source=see_link
21. Correlation of color Doppler sonographic findings with pH measurements in gastroesophageal reflux in children / H. S. Jang et al. // J Clin Ultrasound. 2001. Vol. 29, № 4. P. 212–217. doi: 10.1002/jcu.1022
22. Association between nocturnal acid reflux and sleep disturbance in patients with gastroesophageal reflux disease / J.-S. Hung et al. // Am J Med Sci. 2016. Vol. 352, № 2. P. 141–145. doi: 10.1016/j.amjms.2016.05.017
23. Cardiac autonomic dysfunction in patients with gastroesophageal reflux disease / B. Milovanovic et al. // World J Gastroenterol. 2015. Vol. 21, № 22. P. 6982–6989. doi: 10.3748/wjg.v21.i22.6982
24. Gastroesophageal reflux and sequelae of chronic tubotympanic disorders in children / M. M. Velepici et al. // Acta Otolaryngol. 2004. Vol. 124, № 8. P. 914–917. doi: 10.1080/00016480410022499
25. Dental erosion in children with gastroesophageal reflux disease / P. A. de Oliveira et al. // Pediatr Dent. 2016. Vol. 38, № 3. P. 246–250.
26. Sullivan J. S., Sundaram S. S. Gastroesophageal reflux // Pediatr Rev. 2012. Vol. 33, № 6. P. 243–253. doi: 10.1542/pir.33-6-243. quiz 254
27. Baird D. C., Harker D. J., Karmes A. S. Diagnosis and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children // Am Fam Physician. 2015. Vol. 92, № 8. P. 705–714.
28. Antisecretory treatment for pediatric gastroesophageal reflux disease – a systematic review / Á. Z. Mattos et al. // Arq Gastroenterol. 2017. Vol. 54, № 4. P. 271–280. doi: 10.1590/s0004-2803.201700000-42
29. Hibbs A. M., Lorch S. A. Metoclopramide for the treatment of gastroesophageal reflux disease in infants: a systematic review // Pediatrics. 2006. Vol. 118, № 2. P. 746–752. doi: 10.1542/peds.2005-2664
30. Rostas S. E., McPherson C. Acid suppression for gastroesophageal reflux disease in infants // Neonatal Netw. 2018. Vol. 37, № 1. P. 33–41. doi: 10.1891/0730-0832.37.1.33
31. Ciciora S. L., Woodley F. W. Optimizing the use of medications and other therapies in infant gastroesophageal reflux // Paediatr Drugs. 2018. Vol. 20, № 6. P. 523–537. doi: 10.1007/s40272-018-0311-3
32. Slater B. J., Rothenberg S. S. Gastroesophageal reflux // Semin Pediatr Surg. 2017. Vol. 26, № 2. P. 56–60. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2017.02.007
33. Небно-глоточная недостаточность и пути ее устранения / Ад. А. Мамедов и др. // Dental magazine. 2012. URL: <https://dentalmagazine.ru/posts/nebno-glotochnaya-nedostatochnost-i-puti-ee-ustraneniya.html>
34. Gold B. D. Gastroesophageal reflux disease: could intervention in childhood reduce the risk of later complications? // Am J Med. 2004. Vol. 117, Suppl. 5A. P. 23–29. doi: 10.1016/j.amjmed.2004.07.014

Ребенок с синдромом Дауна в кабинете у офтальмолога

Интервью журналиста-обозревателя Даунсайд Ап Н. Ю. Ивановой с офтальмологом О. А. Агеенковой

Даже опытного офтальмолога может озадачить первая в его практике встреча с пациентом с синдромом Дауна. И дело не только в том, что у таких пациентов есть характерные особенности развития зрения. Не менее серьезная проблема – как правильно диагностировать офтальмологические заболевания у человека, имеющего интеллектуальные нарушения и чаще всего очень плохо владеющего (или совсем не владеющего) устной речью, особенно в детском возрасте.

Оксана Александровна Агеенкова – ведущий офтальмолог Центра врожденной патологии GMS Clinic – имеет богатый опыт взаимодействия с такими пациентами: за 10 лет у нее на осмотрах побывало порядка двух тысяч детей с разными генетическими аномалиями, а сейчас у нее регулярно наблюдаются около двух десятков детей с синдромом Дауна. Поэтому мы попросили Оксану Александровну ответить на несколько вопросов, чтобы помочь менее опытным коллегам.

– Оксана Александровна, вспомните, пожалуйста, когда у вас впервые появился пациент с синдромом Дауна?

– Это было лет 20 назад, на заре моей офтальмологической карьеры. Я тогда проходила специализацию в отделении неотложной помощи глазной больницы, и к нам привезли молодую девушку с синдромом Дауна с инородным телом в глазу. Чтобы его вытащить, мне требовалось закапать ей капли, и было неизвестно, как она отреагирует, когда ей к глазу поднесут какой-то непонятный для нее предмет. Мне помогло то, что при знакомстве перед осмотром у нас с ней получилось наладить эмоциональный контакт, установить доверие. Люди с синдромом Дауна в большинстве своем очень ласковые, доброжелательные. Пять минут объятий – и мы смогли договориться о том, что пациентка посидит спокойно и посмотрит в нужную сторону. Мне удалось без проблем извлечь инородное тело, девушка и ее мама ушли довольные. А я сделала вывод, что очень важно желание врача наладить контакт и договориться с пациентом, а также внутреннее спокойствие и уверенность в своих силах.

Позже, в 2015 году, мне довелось осматривать сразу несколько детей с трисомией-21. Ко мне на прием привезли воспитанников Свято-Софийского социального дома, и трое из них были с синдромом Дауна. Я очень хорошо их помню, потому что одного из них сейчас наблюдаю постоянно, а двух других – время от времени.

– На какие проблемы нужно прежде всего обратить внимание при диагностическом осмотре ребенка с синдромом Дауна?

– К специфическим особенностям детей с синдромом Дауна относятся два таких серьезных офтальмологических заболевания, как врожденная или приобретенная в последующем катаракта и кератоконус, которые в дальнейшем могут помешать нормальному развитию зрения. Не говоря уже о том, что у детей с синдромом Дауна гораздо чаще, чем в целом среди популяции, бывают и миопия, и гиперметропия, и астигматизм.

Кроме того, как известно, у детей с синдромом Дауна достаточно короткий носовой ход, и это может обуславливать непроходимость носослезного протока, поэтому конъюнктивит – частый спутник у этих детей. Также они склонны к atopическим кожным проявлениям, и это тоже повышает риск того, что ребенок, часто трогая лицо руками, занесет инфекцию в глаза.

Еще один важный момент – наличие у ребенка других, не офтальмологических заболеваний, которые могут оказать влияние на развитие зрения. Например, при ревматоидном артрите, который бывает у некоторых детей с синдромом Дауна, пациенты получают кортикостероидные препараты. Они могут повышать внутриглазное



давление, что требует дополнительного измерения, или могут спровоцировать развитие катаракты. При таких условиях, даже при нормальном зрении, пациенту требуются более частые осмотры, чем просто ребенку с синдромом Дауна без офтальмологических проблем.

– Как часто необходимо проводить офтальмологические осмотры пациентов с синдромом Дауна?

– Протоколы медицинского сопровождения детей с синдромом Дауна включают большее количество офтальмологических обследований, чем для детей без этой генетической аномалии. Первый осмотр проводится в возрасте от одного до трех месяцев, чтобы проверить глазное дно, определить рефракцию, понять, что глаз сформировался правильно, или выявить врожденные нарушения. Такая ранняя диагностика сейчас возможна практически везде, и если, например, при этом будет обнаружена и прооперирована врожденная катаракта, то в дальнейшем это сильно улучшит состояние зрения ребенка.

Если при первом осмотре специалиста что-то тревожит, то следующий назначается в шесть месяцев. А если всё хорошо, то можно приурочить второй визит к 12 месяцам, чтобы выяснить, есть ли какие-то изменения.

Хочу отдельно отметить, что каждый визит к офтальмологу должен сопровождаться закапыванием капель и расширением зрачка. Мы настаиваем, что так необходимо осматривать каждого ребенка, но ребенок с особенностями развития и конкретно с синдромом Дауна обязательно должен быть осмотрен только с широким зрачком. Все осмотры с узким зрачком в данном случае не показательны, они могут не выявить либо высокую гиперметропию, либо еще какие-то проблемы. Сейчас есть много диагностического оборудования, в частности автокераторефрактометр, который позиционируется как прибор, при осмотре с помощью которого не нужно закапывать капли для расширения зрачка, потому что он дистанционно показывает диоптрии с учетом возможности аккомодации. Но мы знаем, что у детей с синдромом Дауна аккомодация может быть очень слабой, поэтому капли всё равно нужны.

Если на первом году жизни ребенка офтальмолог выписывает ему очки, то дальнейшее наблюдение должно проводиться каждые шесть месяцев. Это тот срок, в который могут произойти какие-либо изменения зрения.

Детей старше пяти лет рекомендуется приводить на профилактический осмотр раз в год, если нет причин для более частых осмотров.

– Оксана Александровна, вы назвали достаточно долгий срок между первым и вторым офтальмологическими осмотрами малыша. Почему?

– Мы вынуждены его придерживаться, потому что часто наши пациенты приезжают в клинику не из Москвы. И чтобы не упустить ничего важного, нам необходимо деятельное участие родителей. Мы просим их наблюдать за ребенком и говорим, что, если после первого осмотра у него появилось постоянное косоглазие, если у ребенка частые конъюнктивиты или если он как-то не так реагирует на зрительную нагрузку, не интересуется предметами, которые ему показывают, – всё это поводы повторно привести малыша к офтальмологу раньше 12 месяцев.



Оксана Александровна Агеевкова

– Поделитесь, пожалуйста, своим опытом налаживания взаимодействия с маленькими пациентами с особенностями интеллектуального развития.

– Не нужно бояться особенностей пациента, надо относиться к ребенку или подростку с синдромом Дауна как к совершенно обычному пациенту, потому что даже при отсутствии вербального контакта с ним точно так же можно всегда договориться, объяснить. В идеале особого ребенка лучше заранее познакомить с клиникой и врачом. Потому что, как показывает практика, дети любого возраста лучше адаптируются уже в знакомой обстановке. У меня есть пациенты, которых родители приводили к нам в клинику несколько раз, и только на третий-четвертый визит их записывали на диагностическую консультацию к специалисту, который уже стал знакомым. И тогда, конечно, установить контакт с ребенком значительно легче.

Сам диагностический осмотр ребенка с синдромом Дауна требует от специалиста достаточно много времени – больше, чем осмотр нормотипичного пациента. Причем если для особого малыша в возрасте до года будет достаточно одного часа, то для ребенка старше года нужно предусмотреть около полутора часов. Этот момент следует заранее обговорить с родителями пациента и выбрать время приема так, чтобы его хватило для постановки точного диагноза и определения остроты зрения.

Также важно, чтобы это было наиболее благоприятное время для самого ребенка, когда он здоров, спокоен, не голоден, не переутомлен. У меня есть восьмилетняя

пациентка с синдромом Дауна, которую я наблюдаю на протяжении четырех лет. И это хитрющее существо: она может сделать всё, что просит врач, но только если захочет. Для этого с ней нужно немного поиграть, угостить сладостями – тогда она всё позволит осмотреть. А в более младшем возрасте, чтобы Соня дала возможность осмотреть глаза через щелевую лампу, мы сначала осматривали маму, потом папу и уж затем – Соню.

Еще один немаловажный момент – место приема. Максимально дружественная по отношению к ребенку обстановка кабинета – это должно быть аксиомой для любого детского офтальмолога. Хорошо, когда в кабинете есть детские игрушки. У нас, например, огромный ящик с игрушками, и иногда, наблюдая, как ребенок ведет себя в игре, я понимаю, как с ним установить контакт, на что он готов или не готов. К счастью, офтальмолог, обладающий профессиональной компетенцией, может заметить много важного и необходимого, просто наблюдая за ребенком и живя вместе с ним обычной детской жизнью. Таким образом можно проверить и объем поля зрения ребенка, и заметить косоглазие, и хотя бы ориентировочно обследовать многие другие нейроофтальмологические функции.

В том случае, если у ребенка с синдромом Дауна есть устная речь и он в состоянии отвечать на вопросы врача, нельзя торопиться, надо говорить с ним спокойно, медленно, давать время подумать над ответом.

Если с ребенком или подростком невозможно общаться вербально, существуют простые способы получить от него обратную связь при проверке остроты зрения. Например, родители могут заранее сфотографировать таблицу, которая используется для проверки зрения у детей, не умеющих читать, и дома выучить с ним жесты, которые будут символизировать то или иное изображение в таблице. Например, чтобы показать зайчика – приставить к голове два поднятых указательных пальца, как заячьи ушки. Тогда на приеме врач словами спросит, какую именно картинку он показывает в таблице, а ребенок сможет ответить жестами. Второй способ – еще проще: дать ребенку телефон или планшет с фотографией всех изображений, встречающихся в таблице, и тогда ему достаточно будет просто показать пальцем на то изображение, которое, по его мнению, просит опознать врач. Кстати, иногда поход к офтальмологу может дать толчок к тому, чтобы родители начали заниматься развитием коммуникативных способностей ребенка.

– Если врач выписывает ребенку с синдромом Дауна очки, о чем нужно не забыть проинформировать родителей?

– Конечно, офтальмолог всегда должен делать акцент на том, какая оправа нужна для конкретного ребенка. Например, у нас на приеме всегда есть «эталонный мальчик» – фотография ребенка в оправе, на которую родители должны ориентироваться. Обсуждаем с ними все особенности: желательно, чтобы оправа была крупная, лучше – полукруглая или круглая, чтобы дужка очков была в середине линзы, потому что тогда они удобнее сидят на носу. Если родители покупают оправу, которая понравилась им и ребенку, но она с длинными дужками, мы сразу говорим о том, что должны быть куплены стоп-

перы – силиконовые накладки, которые надеваются на дужки и плотно держат оправу. Еще советуем родителям при примерке оправы попросить ребенка подвигаться в ней, помотать головой, чтобы было понятно, насколько плотно она сидит, не будет ли спадать и сдвигаться.

Для любого маленького ребенка, а тем более для малыша с особенностями развития, очки будут не только способом коммуникации с миром, но и предметом исследовательского интереса, поэтому оправа должна быть максимально антивандальной. И даже если оправа в порядке, всё равно нужно периодически проверять, насколько прозрачны линзы, нет ли в центральной части царапин. В среднем мы ориентируем родителей на то, что пара линз служит от трех до шести месяцев, в зависимости от аккуратности использования.

Когда мы приучаем ребенка к очкам, то говорим, что родители могут в то же время купить себе фальшивые оправы и носить их всей семьей, чтобы продемонстрировать малышу, что такой аксессуар есть у всех, и стимулировать ребенка к подражанию. Если очки подобраны правильно, то физиологическое привыкание, выстраивание новых нейросенсорных связей приводит к тому, что ребенок адаптируется к очкам и спокойно носит их.

– Какую еще информацию офтальмологу важно донести до родителей особенных пациентов?

– Обязательно надо говорить о том, что знают все врачи, но не всегда знают родители: человек не рождается с «готовым» зрением. Взрослое зрение все мы получаем в результате развития к семилетнему возрасту. Эти годы (особенно первый) очень важны для развития, поэтому в данный период нужно очень ответственно относиться к посещению офтальмолога. После семи лет, к сожалению, влиять на уже сформированное зрение будет очень сложно или практически невозможно.

Офтальмологический аспект здоровья ребенка с синдромом Дауна, особенно если у него есть серьезные сопутствующие заболевания, часто остается в стороне, упускается родителями. Между тем их необходимо проинформировать о том, что риск развития глазных патологий у детей с синдромом Дауна на порядок выше, чем у их нормотипичных сверстников, и они должны чаще посещать офтальмолога. Причем желательно, чтобы родители заранее тщательно понаблюдали за поведением ребенка и записали в тетради все свои вопросы к специалисту.

В целом специалисту необходимо убедить родителей особого ребенка в огромной важности коррекции зрения. Картина мира должна четко отражаться на сетчатке глаза, и именно такой ее должен воспринять мозг. Если ребенку не выписаны очки, он продолжает видеть мир нечетко. А значит, мозг постоянно получает эту неидеальную картину мира и привыкает к ней. Даже если ребенок всё же начнет носить очки, а мозг уже запомнил нечеткую картину – зрение ребенка не будет хорошим уже никогда.

Поэтому задача специалиста – доступно объяснить родителям, что надо заниматься офтальмологическим здоровьем ребенка с самого раннего детства, что чем больше родители вкладываются в развитие ребенка с синдромом Дауна, тем лучших результатов можно добиться.

Дерматологические проблемы пациентов с синдромом Дауна

В. Р. Воронина, врач-дерматовенеролог, кандидат медицинских наук, ОСП НИКИ педиатрии им. академика Ю. Е. Вельтищева ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова, руководитель направления дерматологии клиники «Рассвет»

Широкий спектр кожных заболеваний – характерная особенность пациентов с синдромом Дауна. В раннем возрасте они отличаются нежной, «велюровой» кожей, им свойственно длительное сетчатое ливедо (Livedo reticularis). В дальнейшем присоединяются различные дерматологические состояния, как специфические для людей с синдромом Дауна (транзиторная миелопролиферативная болезнь, перфорирующий эластоз, сингомы, милиумподобный кальциноз кожи, эруптивные дерматофибромы), так и встречающиеся в популяции в целом, но выявляемые у пациентов с трисомией-21 с большей частотой.

Чаще всего отмечены заболевания сально-волосяных фолликулов (фолликулит, гнойный гидраденит, акне, перiorальный дерматит), затем следуют экзематозные и ксеротические состояния (себорейный дерматит, экзема, ксероз, фолликулярный кератоз), инфекции и паразитарные инвазии (дерматофитии, онихомикоз), псориаз, гнездная алопеция.

По данным ретроспективного исследования Rork J. F. и McCormack L. с соавторами [1], во всех возрастных группах фолликулит был наиболее частым диагнозом (30,7 %), далее следовали себорейный дерматит (26,7 %) и гнойный гидраденит (22,8 %). Частота разных дерматологических состояний отличается в зависимости от возраста. Экзематозный дерматит, очаговая алопеция и ксероз – наиболее частые дерматологические диагнозы у детей 0–12 лет; гнойный гидраденит, фолликулит и себорейный дерматит – у подростков 13–17 лет; фолликулит, себорейный дерматит и ксероз – у взрослых от 18 лет и старше. Другие частые дерматологические заболевания включали онихомикоз (9,9 %), псориаз (8,9 %). Злокачественные опухоли кожи (такие как базальноклеточная карцинома и злокачественная меланома) диагностируются у отдельных пациентов, убедительных данных о их большей частоте по сравнению с общей популяцией не получено. Также отмечаются преждевременные морщины, мраморность, акроцианоз.



Заболевания сально-волосяных фолликулов

Заболевания сально-волосяных фолликулов, как правило, характеризуются проявлениями синдрома фолликулярной окклюзии. Предполагается, что трисомия-21 несет генетические изменения, ведущие к дисфункции сально-волосяных фолликулов. Закупорка фолликулов действует в синергии с другими факторами, коморбидными как при синдроме фолликулярной окклюзии, так и при синдроме Дауна. Это ожирение, пубертатное увеличение циркулирующих андрогенов и инсулинорезистентность. Измененный состав коллагена у пациентов с синдромом Дауна способствует формированию фиброза. Возможна роль выявленной у людей с синдромом Дауна повышенной секреции амилоида, секретазы в эпидермисе, что приводит к адгезии кератиноцитов и также способствует формированию фолликулярной окклюзии.

Фолликулит является наиболее частым дерматологическим состоянием у пациентов с синдромом Дауна. Характеризуется диссеминированным и рецидивирующим течением (диссеминированный рецидивирующий фолликулит, ДРФ), частота которого может достигать 50–60 % у взрослых пациентов.

Воспалительная реакция волосяных фолликулов с поражением отверстия фолликула и перифолликулярной области клинически представлена множественными папулами, пустулами, папулами с кератотической пробкой, папуло-пустулезными элементами.

Фолликулит у пациентов с трисомией-21 часто может сопровождаться вторичной анетодермией (формирование атрофических рубчиков) вследствие особенностей строения эластических волокон соединительной ткани этих пациентов.

Предполагается роль инфекционных агентов, таких как Staphylococcus aureus или Malassezia, усиленная вследствие дисбаланса иммунной системы. Также возможна роль фолликулярного кератоза, входящего в спектр заболеваний фолликулярной окклюзии; генерализованной сухости кожи (ксероз); ожирения.

Гнойный гидраденит (Hydradenitis supportiva, ГГ) диагностируется на основании повторяющихся гнойных поражений (воспалительные узелки, ходы, синусы, абсцессы и последующее рубцевание в областях, несущих апокринные железы), которые возникают не менее двух раз в течение шести месяцев. ГГ у людей с синдромом Дауна характеризуется более ранним началом, средний возраст появления симптомов составляет 15,67 года. В целом в популяции возраст появления первых симптомов у женщин – 19 лет, а у мужчин – 23 года.

Исследований, которые касаются распространенности ДРФ в общей педиатрической популяции, нет, обоснованность ДРФ как отдельной нозологии всё еще обсуждается. Длительный диссеминированный фолликулит неинфекционной этиологии сложно трактовать как отдельную нозологическую форму в дерматологии, предположительно он является атипичной формой ГГ у пациентов с трисомией-21. ДРФ и ГГ могут считаться двумя связанными признаками одного и того же синдромального состояния фолликулярной окклюзии. Более того, сочетание ДРФ и ГГ может свидетельствовать о риске более тяжелого течения ГГ в дальнейшем.

Лечение обычно включает использование местных и системных антибиотиков (тетрациклины, клиндамицин, рифампицин длительными противовоспалительными курсами), топических и системных кортикостероидов, местно 15%-го резорцинового крема, бензоилпероксида, системных ретиноидов, сульфата цинка, хирургическое лечение. В резистентных случаях возможно проведение ГИБТ (генно-инженерной биологической терапии).

Sechi A., Guglielmo A. [8] с соавторами предложили критерии стратификации риска ГГ у детей для выявления группы пациентов высокого риска этого тяжелого состояния, подлежащих более тщательному наблюдению (табл. 1). При выявлении двух и более критериев авторы рекомендуют проводить контрольные осмотры для выявления ГГ каждые шесть месяцев. Необходимо обратить внимание, что данная методика не имеет достаточной валидации в исследованиях.

Таблица 1. Параметры для оценки риска развития ГГ у педиатрических пациентов

Рекомендательные критерии скрининга ГГ у педиатрических пациентов
Семейный анамнез: положительный для HS по крайней мере у одного родственника первой степени.
Наследственность: синдромы с известными генетическими аномалиями: синдром Базекса – Дюпре – Кристола, болезнь Даулинга – Дегоса, синдром Дауна, синдром кератита – ихтиоза – глухоты; болезнь Дента 2.
Этническая принадлежность: происхождение от африканского и испаноязычного населения.
Клинические данные: история диссеминированного рецидивирующего фолликулита, длящегося более шести месяцев, с участием по меньшей мере двух областей тела (моно- или двусторонне), не связанных с известными этиологическими факторами.
Эндокринологические отклонения: клинико-лабораторные данные инсулинорезистентности, периферической гиперандрогении, синдрома поликистозных яичников.
Признаки фолликулярной окклюзии: не менее одного из признаков окклюзионного тетрадного синдрома, связанных с ГГ (пилонидальная киста, рассекающий целлюлит волосистой части головы, конглобатные акне).
Курение: курение или воздействие дыма в помещениях (пассивное курение).
Ультразвуковые данные: обнаружение любых УЗ-признаков, указывающих на субклинические фолликулярные аномалии, включая расширение волосяных фолликулов, утолщение или аномальную экзогенность дермы и кожные псевдокистозные узелки.

Псориаз обычно проявляется розовыми, шелушащимися бляшками, четко отграниченными от окружающей кожи. Возможно поражение волосистой части головы, крупных складок, ногтей, суставов. Распространенность псориаза составляет около 2–3 %, среди людей с синдромом Дауна может достигать 8 %. Считается, что псориаз является результатом активации клеток Th1 и Th17. Прямой связи между синдромом Дауна и путем Th17 нет. Имеются данные, которые подтверждают нарушение регуляции системы интерферона (IFN) в этой популяции пациентов. Процент клеток линии Th1 (IFN-гамма, продуцирующий CD4+ и CD8+ Т-клетки) и уровни IFN-гамма в сыворотке крови значительно выше у пациентов с синдромом Дауна, по сравнению со здоровым контролем. Предполагается, что увеличение частоты псориаза происходит как из-за высоких уровней сывороточного интерферона, так и из-за повышенной чувствительности к IFN-гамма. Взаимосвязь между синдромом Дауна и псориазом остается недостаточно определенной и требует дальнейших исследований. Течение псориаза не отличается от общей популяции.

Лечение при ограниченных формах включает топические кортикостероиды, ингибиторы кальциневрина, кальципотриол, препараты дегтя. При распространенных формах на фоне проведения наружного лечения используются фототерапия, ПУВА, ацетретин, метотрексат, циклоспорин, апремиласт, ГИБТ.

Гнездная алопеция (ГА) проявляется очагами выпадения волос. В настоящее время считается, что заболевание связано с потерей сально-волосными юнитами иммунной привилегии и формированием аутоантител к клеткам волосного фолликула. Предполагаются также и генетические факторы возникновения этого состояния, в частности ассоциация ГА с генами 21-й хромосомы. В увеличении частоты аутоиммунных заболеваний, в том числе ГА, возможна роль гиперпродукции интерферона гамма и трисомии гена аутоиммунного регулятора (AIRE).

Рядом исследований ГА у пациентов с синдромом Дауна в среднем диагностируется в более раннем возрасте и в более тяжелых формах. Количество исследований, оценивавших связь ГА и синдрома Дауна, невелико, и некоторыми из них повышена частота ГА у пациентов с синдромом Дауна не подтверждена. Исследование, проведенное Ramot Y. с соавторами [17], показало высокую частоту ГА у родственников пациентов с синдромом Дауна и ГА, что делает связь этих заболеваний сомнительной. Авторы предполагают, что многие случаи ГА, которые останутся незамеченными в общей популяции, обнаруживаются у пациентов с синдромом Дауна благодаря более тщательному наблюдению и могут быть следствием систематической ошибки отбора. Связь ГА и синдрома Дауна требует дальнейшего изучения.

В лечении ГА у детей используются топические кортикостероиды, миноксидил. В более старшем возрасте возможно внутриочаговое введение кортикостероидов, использование системных кортикостероидов, иммуносупрессивная терапия (циклоспорин, метотрексат, JAK-ингибиторы).

Специфические для синдрома изменения кожи протекают доброкачественно, за исключением отдельных случаев транзиторной миелопролиферативной болезни.



Вера Рэмовна Воронина

Транзиторная миелопролиферативная болезнь характеризуется появлением пустул и везикулопустул на лице, в местах травматизации в возрасте новорожденности. Транзиторные пустулезные дерматозы не редкость у новорожденных, но описанная клиническая картина в сочетании с трисомией-21 требует более тщательного подхода. Биопсия не требуется, для диагностики проводится цитологическое исследование со дна полостного элемента. Для окончательного диагноза необходимо исследование костного мозга. В большинстве случаев наступает спонтанная ремиссия, примерно в 10 % случаев заболевание прогрессирует до миелоидного лейкоза за счет приобретения дополнительных трансформирующих мутаций.

Перфорирующий эластоз – это следствие особенностей структуры эластиновых волокон соединительной ткани. Появляются характерные папулы с западающим центром на шее и затылке в виде кольцевидных или серпигирующих бляшек. Течение, как правило, длительное, возможна спонтанная ремиссия. Состояние доброкачественно и не требует специального лечения. Возможно использование лазеров, криотерапии, топического кальципотриола, топических ретиноидов и др.

Милиум-подобный кальциноз кожи возникает при нормальном уровне кальция и фосфора крови обычно в подростковом возрасте и разрешается у взрослых, поэтому лечение не требуется. Обычно он представлен множеством круглых твердых беловатых папул размером 1–3 мм, которые окружены гиперемизированным ободком. Возможна перфорация с отделением содержимого кальция.

Сирингоммы, ассоциированные с синдромом Дауна, – доброкачественные образования, которые исходят из протоков потовых желез. Представляют собой мягкие, телесного цвета или желтовато-коричневые, папулы 1–2 мм в диаметре. Локализуются чаще на веках, реже бывают диссеминированными. Представляют только косметическую проблему

и обычно не требуют лечения, по эстетическим соображениям возможно проведение деструкции образований с помощью различных методик.

Эруптивные дерматофибромы – доброкачественные образования, реакция в виде буроватой или синюшной папулы. При сдавлении с боков в центре появляется западение. Дерматофибромы возникают после микротравм кожи (таких как укусы насекомых). У здоровых людей они обычно бывают единичные, тогда как при иммунных нарушениях, в том числе при синдроме Дауна, одновременно могут появиться множественные дерматофибромы. Существуют на протяжении жизни, не вызывая субъективных симптомов. Лечение не требуется, по эстетическим показаниям возможно удаление.

С учетом высокой частоты кожных заболеваний, специфических особенностей кожи и ее придатков у людей с синдромом Дауна целесообразно проводить осмотр кожи полностью, так как проблемы могут находиться на закрытых участках (например, подмышечные ямки или паховые складки, кожа головы, ступни). При осмотре, направленном на обследование только по жалобам, можно упустить другие дерматологические проблемы пациента с синдромом Дауна, особенно при наличии сложностей в коммуникации. Лечение выявленных дерматологических заболеваний проводится по общим принципам. Особое внимание следует уделять выявлению транзиторных пустулезных заболеваний в связи с имеющимся риском развития злокачественного заболевания.

Литература

1. Dermatologic conditions in Down syndrome: A single-center retrospective chart review / J. F. Rork et al. // *Pediatr Dermatol*. 2020. Vol. 37, № 5. P. 811–816. doi: 10.1111/pde.14214
2. Dermatologic conditions in Down syndrome / C. Ryan et al. // *Pediatr Dermatol*. 2021. Vol. 38, suppl. 2. P. 49–57. doi: 10.1111/pde.14731
3. *Camila K. J., Dirk M. E.* Dermatologic manifestations of Down syndrome // *Medscape*. URL: <https://emedicine.medscape.com/article/1113071-overview>
4. *Pueschel S. M.* Clinical aspects of Down syndrome from infancy to adulthood // *Am J Med Genet Suppl*. 1990. Vol. 7. P. 52–56. doi: 10.1002/ajmg.1320370708
5. Quantitative evaluation of collagen type VI and SOD gene expression in the nuchal skin of human fetuses with trisomy 21 / E. Quarello et al. // *Prenat Diagn*. 2007. Vol. 27, № 10. P. 926–931. doi: 10.1002/pd.1803
6. *Blok J., Jonkman M., Horváth B.* The possible association of hidradenitis suppurativa and Down syndrome: is increased amyloid precursor protein expression resulting in impaired Notch signalling the missing link? // *Br J Dermatol*. 2014. Vol. 170, № 6. P. 1375–1377. doi: 10.1111/bjd.12887
7. Intrinsic defect of the immune system in children with Down syndrome: a review / M. A. Kusters et al. // *Clin Exp Immunol*. 2009. Vol. 156, № 2. P. 189–193. doi: 10.1111/j.1365-2249.2009.03890.x
8. Disseminate recurrent folliculitis and hidradenitis suppurativa are associated conditions: results from a retrospective study of 131 patients with Down syndrome and a cohort of 12,351 pediatric controls / A. Sechi et al. // *Dermatol Pract Concept*. 2019. Vol. 9, № 3. P. 187–194. doi: 10.5826/dpc.0903a03
9. *Firsovicz M., Boyd M., Jacks S. K.* Follicular occlusion disorders in Down syndrome patients // *Pediatr Dermatol*. 2020. Vol. 37, № 1. P. 219–221. doi: 10.1111/pde.14012.
10. *Revuz J.* Disseminate recurrent folliculitis as the presenting picture of hidradenitis suppurativa // *Ann Dermatol Venereol*. 2017. Vol. 144, № 11. P. 715–718. doi: 10.1016/j.annder.2017.03.026
11. Prevalence of hidradenitis suppurativa among patients with Down syndrome: a population-based cross-sectional analysis / A. Garg et al. // *Br J Dermatol*. 2018. Vol. 178, № 3. P. 697–703. doi: 10.1111/bjd.15770
12. Hidradenitis suppurativa associated with Down syndrome is characterized by early age at diagnosis / G. Giovanardi et al. // *Dermatology*. 2018. Vol. 234, № 1–2. P. 66–70. doi: 10.1159/000487799
13. Distribution of self-reported hidradenitis suppurativa age at onset / H. B. Naik et al. // *JAMA Dermatol*. 2019. Vol. 155, № 8. P. 971–973. doi: 10.1001/jamadermatol.2019.0478
14. *Marmon S., De Souza A., Strober B. E.* Psoriasis and Down syndrome: a report of three cases and a potential pathophysiologic link // *Dermatol Online J*. 2012. Vol. 18, № 6. P. 13.
15. HLA antigens in individuals with down syndrome and alopecia areata / J. L. Estefan et al. // *World J Clin Cases*. 2014. Vol. 2, № 10. P. 541–545. doi: 10.12998/wjcc.v2.i10.541
16. Clinical characteristics of alopecia areata in Down syndrome / J. Lima Estefan et al. // *Acta Dermatovenereol Croat*. 2013. Vol. 21, № 4. P. 253–258
17. Alopecia areata and down syndrome: a true association or a coincidence / Y. Ramot et al. // *Int J Trichology*. 2013. Vol. 5, № 4. P. 227–228. doi: 10.4103/0974-7753.130425
18. *Fölster-Holst R., Rohrer T., Jung A.-M.* Dermatological aspects of the S2k guidelines on Down syndrome in childhood and adolescence // *J Dtsch Dermatol Ges*. 2018. Vol. 16, № 10. P. 1289–1295. doi: 10.1111/ddg.13665
19. Transient abnormal myelopoiesis and AML in Down syndrome: an update / N. Bhatnagar et al. // *Curr Hematol Malig Rep*. 2016. Vol. 11, № 5. P. 333–341. doi: 10.1007/s11899-016-0338-x
20. *Schepis C., Siragusa M.* Secondary anetoderma in people with Down's syndrome // *Acta Derm Venereol*. 1999. Vol. 79, № 3. P. 245. doi: 10.1080/000155599750011174

Возможности и перспективные направления терапии очаговой (гнездной) алопеции у людей с синдромом Дауна

Я. М. Сереброва, координатор по вопросам международного сотрудничества Даунсайд Ап

Благодаря достижениям в развитии медицины продолжительность жизни людей с синдромом Дауна за последние десятилетия заметно увеличилась. Опубликовано большое количество исследовательских работ, посвященных физическим и психологическим особенностям при синдроме Дауна. Дерматологическим проблемам у людей с синдромом Дауна, в частности алопеции, уделяется меньше внимания, хотя это заболевание существенно влияет на качество жизни пациента и является причиной психологических проблем и значительных эмоциональных переживаний самих пациентов, их родителей и родственников. Признание и более глубокое изучение этого заболевания очень важно для комплексной медицинской помощи, а также качества жизни пациентов.

У людей с синдромом Дауна, кроме повышенного числа случаев специфических дерматозов, широко распространены нарушения работы иммунной системы с высоким риском проявления различных аутоиммунных дерматологических заболеваний, таких как очаговая алопеция, фолликулит, атопический дерматит и витилиго. Молекулярную основу данного аутоиммунного профиля еще предстоит выяснить. Впервые связь между очаговой алопецией и синдромом Дауна была описана еще в 1965 году [7].



Alopecia areata, или очаговая алопеция – это тканеспецифическое аутоиммунное заболевание, опосредованное ауто-активированными Т-лимфоцитами в условиях нарушения иммунной толерантности волосными фолликулами в стадии анагена. Очаговое выпадение волос относят к разряду социально значимых дерматозов по следующим причинам:

- заболевание затрагивает пациентов разного возраста;
- существует вероятность неоднократного рецидивирования процесса, независимо от проводимой терапии;
- отмечается изменение внешнего облика, влияющее на психосоциальный статус пациента.

К тяжелым формам очаговой алопеции относятся субтотальная, тотальная и универсальная. При субтотальной форме алопеции на волосистой части головы сохраняются небольшие участки роста пигментированных волос или пушковые волосы, у некоторых пациентов в процесс могут вовлекаться брови и ресницы, поражение волосного покрова может достигать более 40 %. Особо следует выделить офиазис (краевая алопеция), при которой волосы выпадают в краевой зоне (в височных и затылочной областях). Данная форма алопеции наиболее часто встречается у людей с синдромом Дауна [16]. Тотальная форма характеризуется отсутствием бровей, ресниц и волос на волосистой части головы, но сохраняются пушковые волосы на туловище. При универсальной форме происходит полная потеря бровей, ресниц, бороды, усов, на теле может быть частичное или полное исчезновение пушковых волос.

Алопеция случается у детей с синдромом Дауна чаще, чем у других малышей: 1,3–11 %, по сравнению с 0,1–0,2 % в общей популяции [14]. В целом распространенность очаговой алопеции среди мужчин и женщин одинакова, но среди людей с синдромом Дауна замечено ее явное преобладание у женщин (17,4 % против 3,1 %) [3]. Около 60 % случаев очаговой алопеции приходится на возраст от 5 до 20 лет. У пациентов с синдромом Дауна может встретиться любой клинический тип очаговой алопеции.

Этиология очаговой алопеции при синдроме Дауна до сих пор до конца не изучена [16]. Различные исследователи отмечали в патогенезе заболевания роль стресса, вирусных заболеваний, инфекционных процессов, приема лекарственных препаратов, а также дефицита цинка, расстройств нервной деятельности, изменений со стороны желудочно-кишечного тракта, сверхчувствительности к бактериальным агентам и нарушений микроциркуляции. Дю Вивье и его коллеги исследовали иммунологические причины, однако убедительных доказательств в пользу этой этиологии не найдено. Заболевание часто сочетается с тиреоидитом Хашимото, витилиго и другими аутоиммунными состояниями [14]. Недавние рекомендации по скринингу функции щитовидной железы подчеркивают особую важность оценки ее функции у лиц с синдромом Дауна и очаговой алопецией [12]. Согласно рекомендациям по наблюдению и раннему выявлению заболеваний щитовидной железы у детей и подростков с синдромом Дауна, опубликованным на сайте Международного объединения специалистов в области медицинских проблем, связанных с синдромом Дауна – DSMIG (Down Syndrome Medical Interest Group), людям с синдромом Дауна следует проводить диагностику патологии щитовидной железы ежегодно (или чаще, если необходимо) на протяжении всей жизни [11].

Направления терапии тяжелых форм очаговой алопеции

Несмотря на большое количество существующих методов терапии, лечение очаговой алопеции, особенно тяжелых форм, по-прежнему представляет значительные трудности для врачей. Это обусловлено тем, что течение болезни часто непредсказуемо, существующие методы лечения не всегда способствуют восстановлению волос и не гарантируют полной ремиссии. Рост волос может произойти спонтанно через несколько месяцев или лет после начала заболевания, либо облысение сохраняется, несмотря на терапевтические вмешательства. Множество побочных эффектов от системной терапии, а также ограничения в назначении лекарственных препаратов у детей сужают терапевтический потенциал современных методов лечения.

Рекомендации по лечению очаговой алопеции у пациентов с синдромом Дауна такие же, как и для общей популяции: можно использовать местное лечение, системное или и то и другое. Хотя контролируемых исследований не проводилось, похоже, что комбинированная терапия более эффективна, чем монотерапия [14]. Выбор типа лечения зависит от нескольких факторов, включая степень алопеции, возраст пациента и сопутствующие заболевания. К факторам, ухудшающим прогноз при лечении очаговой алопеции, относятся: раннее начало заболевания, обширное поражение и наличие очаговой алопеции в анамнезе [17].

В настоящее время стандартные методы лечения очаговой алопеции, предложенные в европейских и российских клинических рекомендациях, не всегда приводят к стойкой ремиссии. Топические и системные глюкокортикостероиды, топические ингибиторы кальциневрина, а также использование системных иммуносупрессоров (циклоспорина) при тяжелом течении и резистентной к лечению форме часто не дают результата. Одним из существующих вариантов терапии являются комплексные (системные) методики. Примеры вариантов системного лечения включают пероральные кортикостероиды (непрерывно или импульсно), циклоспорин, метотрексат и сульфасалазин. Системные методы лечения могут быть применены при потере более 25 % волос на голове и в случае их выпадения на других участках кожного покрова, которое сопровождается дистрофией ногтей. Перед началом любого системного лечения рекомендуется оценить соотношение риск/польза, а также рассмотреть побочные эффекты и воздействие в краткосрочной и долгосрочной перспективе.

Глюкокортикостероиды остаются наиболее доступными среди иммуносупрессантов, они наиболее изучены, кроме того, разработаны различные оптимальные варианты лечения (альтернирующие и комплексные методики, пульс-терапия). Глюкокортикостероидные препараты рекомендуются в форме преднизолона или метилпреднизолона перорально. Для лечения очаговой алопеции рекомендованы высокие дозировки препарата, что обуславливает большую вероятность развития побочных эффектов. Таким образом, существующие противопоказания к назначению системных глюкокортикостероидов и многочисленные побочные эффекты ограничивают их применение.

Применение глюкокортикостероидов у детей с синдромом Дауна описано в исследовании профессора Мохаммада А. Х. кафедры дерматологии Джелалабадского медицинского колледжа Рагиб-Рабея (Бангладеш) на примере двух пациентов с очаговой алопецией: у 13-летней девочки с синдромом Дауна после курса преднизолона по 20 мг в день в течение 14 дней было зафиксировано 70%-ое восстановление волос через месяц после окончания курса [10]. В течение следующих трех месяцев ей назначили местные сильнодействующие стероиды, однако рецидив наблюдался в течение одного месяца после прекращения поддерживающего лечения. Такой же рецидив был зафиксирован у восьмилетнего мальчика с синдромом Дауна, проходившего лечение по той же схеме.

Для местного лечения используются кортикостероиды, миноксидил, иммуномодуляторы (дифенципрон и дибутиловый эфир скваровой кислоты) [1]. Применение топических глюкокортикоидных препаратов (кремов, мазей) остается одним из основных направлений терапии, особенно у пациентов детского возраста, которым тяжело переносить инъекции. Для возобновления роста волос лечение должно продолжаться минимум три месяца, часто требуется поддерживающая терапия. Распространенным побочным эффектом является фолликулит. Применение топической иммунотерапии, стимулирующей рост волос путем создания местной аллергической реакции, ограничено в РФ, поскольку дифенципрон и дибутиловый эфир скваровой кислоты не зарегистрированы в нашей стране как лекарственные препараты.

Применение препарата миноксидил 5 % при очаговой алопеции проводится под тщательным контролем специалиста [7]. Препарат оказывает стимулирующее действие на рост волос, однако его следует использовать исключительно после стабилизации процесса, при появлении первых волос в очаге и отсутствии патологических признаков активного иммунного воспаления при трихоскопии. В противном случае активная стимуляция фазы анагена (роста волоса) на фоне воспалительного процесса может привести к ухудшению состояния.

В 2019 году группа ученых из Германии, Греции и Бразилии описала случай шестилетнего мальчика с синдромом Дауна с быстро прогрессирующей очаговой алопецией. Дерматологическое обследование выявило множественные очаги выпадения волос на коже головы по типу офиаза [4]. Пациенту было назначено лечение 0,1%-ным метилпреднизолоном ацепонатом в форме крема и 5%-ным лосьоном миноксидила два раза в день, по итогам лечения клинический результат оказался минимальным. Его заменили мазью такролимус, ингибитором кальциневрина, иммуномодулирующим препаратом, доступным для местного и системного лечения нескольких видов дермопатий, которые характеризуются нарушением регуляции иммунной системы. Тем не менее очаги продолжали прогрессировать, распространяясь почти на всю кожу головы. Была начата терапия пероральными стероидами, но вскоре ее пришлось прекратить из-за побочных эффектов со стороны желудочно-кишечного тракта. Другие системные схемы лечения не рассматривались из-за возраста пациента, а также врожденной иммуносупрессии, обусловленной синдромом Дауна. Учитывая предыдущие сообщения об использовании такролимуса с окклюзией при дермопатиях, которые

имеют иммунологическое сходство с очаговой алопецией, специалисты рекомендовали наносить 0,1%-ую мазь такролимуса под окклюзией на ночь. В качестве окклюзионной повязки использовалась пищевая пленка для хранения продуктов. Четыре месяца спустя у пациента появились небольшие островки волос. После чего мазь использовали на оставшихся участках облысения и до полного восстановления волос в течение следующих шести месяцев. Во время последнего контрольного визита еще через шесть месяцев никаких признаков рецидива не наблюдалось. Побочных эффектов, таких как фолликулит, раздражение и другие, не было. Тем не менее, ввиду чрезвычайной вариабельности и непредсказуемого клинического течения очаговой алопеции, которые представляют собой барьер для оценки эффективности лечения, необходимы более крупные клинические испытания.

В связи с этим поиск новых фармацевтических подходов продолжился, что привело к разработке нового класса лекарственных средств – низкомолекулярных химически синтезированных веществ для перорального приема. Точка их приложения – киназы, то есть ферменты, участвующие в регуляции внутриклеточной сигнализации, которая регулирует синтез цитокинов. К семейству нерецепторных тирозинкиназ относятся более 10 молекул, среди которых особый интерес представляют Janus-ассоциированные киназы (JAK), функционально тесно связанные с цитоплазматическими белками – STAT (Signal Transducer and Activator of Transcription). Охарактеризовано четыре типа JAK: JAK1, JAK2, JAK3 и TYK2, а также около 40 цитокинов, принадлежащих JAK-STAT – сигнальному пути, который передает сигналы от цитокинов через соответствующие трансмембранные рецепторы к ядерным генам-мишеням [15, 8]. В настоящее время появляются новые данные об эффективности ингибиторов JAK в отношении очаговой алопеции, атопического дерматита, псориаза и витилиго. Хотя упомянутые заболевания не похожи друг на друга по клиническим проявлениям, они все связаны с нарушением функции иммунной системы, следовательно, ингибиторы янус-киназы могут заставить пересмотреть подход дерматологов к этим заболеваниям и обеспечить новую терапию для пациентов с синдромом Дауна.



Перспективы применения ингибиторов янус-киназ. Исследования Института изучения синдрома Дауна имени Линды Крник

Ученые, возглавляющие исследования в Институте изучения синдрома Дауна имени Линды Крник (при медицинском кампусе Аншутц в штате Колорадо, США), выяснили, что некоторые белки иммунной системы отличаются повышенной активностью у людей с синдромом Дауна. В частности, интерфероновый ответ постоянно отражает несуществующие атаки. Это привело команду исследователей к пониманию синдрома Дауна в том числе как нарушения в регуляции иммунной системы [5]. Результаты исследования могут объяснить многие отклонения, сопутствующие синдрому Дауна. По словам Хоакина Эспинозы, исполнительного директора Института им. Л. Крник, у людей с синдромом Дауна чаще развиваются аутоиммунные заболевания, такие как диабет I типа, алопеция или целиакия. При этом у них реже выявляются солидные опухоли, но чаще возникают онкологические патологии крови. У большого процента людей с синдромом Дауна к 40 годам развивается болезнь Альцгеймера, и это тоже можно объяснить повышенной активностью ряда белков, обусловленной трисомией-21.

Точные механизмы, которые при трисомии по хромосоме 21 вызывают нарушения в регуляции иммунной системы, еще предстоит выяснить. Однако несколько генов, расположенных на 21-й хромосоме, играют определенную роль в контроле иммунного ответа, и их сверхэкспрессия может способствовать формированию общего иммунного фенотипа синдрома Дауна. С 2017 года ученые института уже начали работать над тем, чтобы обосновать эти взаимосвязи и найти возможные пути воздействия на них. Из важных иммунных регуляторов, закодированных в 21-й хромосоме, присутствуют четыре из шести рецепторов интерферона: два IFN типа I рецепторы IFNAR1 и IFNAR2, IFN типа II рецепторы IFNGR2 и IL10RB, который служит в качестве субъединицы рецептора лигандов IFN типа III и цитокинов IL-10, IL-22 и IL-26 [6]. По имеющимся данным, при синдроме Дауна чрезмерно экспрессируются рецепторы интерферонов (IFNR) в нескольких типах клеток, происходит гиперактивация сигнального пути интерферонов. Эта сверхэкспрессия заметна не только в различных иммунных и неиммунных клетках, но и на уровне клеточной поверхности, что было продемонстрировано результатами недавнего массового цитометрического анализа 100 различных типов иммунных клеток [6, 19].

Исследователи уже начали изучать влияние лекарств, известных как ингибиторы янус-киназы, или JAK-ингибиторы, на воспалительные белки у людей с синдромом Дауна. В последнее время в нескольких клинических испытаниях ингибиторы JAK тестировались при заболеваниях кожи аутоиммунного характера, и были получены обнадеживающие результаты.

В нормальном волосяном фолликуле не наблюдается активности Janus-киназ – переносчиков сигнала и активаторов транскрипции, однако при очаговой алопеции отмечается их повышенная активность. У пациентов с очаговой алопецией наблюдается гиперэкспрессия JAK3 и – более

редко – JAK1 и JAK2. Сигнальные пути интерферона-гамма (ИНФ-г) осуществляются через JAK1/2, в нескольких исследованиях была обнаружена повышенная экспрессия ИНФ-г в очагах алопеции [8]. Влияние на сигнальные пути ИНФ-г могут оказывать ингибиторы JAK – например, тофацитиниб¹, который ингибирует главным образом JAK1 и JAK3 с небольшим влиянием на JAK2. Учитывая, что JAK1 (но не JAK3) необходим для передачи всех сигналов IFN, использование данного препарата представляет собой подходящую стратегию для снижения передачи сигналов IFN у людей с синдромом Дауна, минуя риски гематологических нарушений, связь с которыми была обнаружена в отношении JAK2. Тофацитиниб – это синтетический низкомолекулярный препарат, и первые результаты его применения свидетельствуют о том, что его эффективность сопоставима с биологическими препаратами, но при этом, что очень важно, он лишен иммуногенности. Наиболее распространенными побочными эффектами препарата являются головная боль и диарея, а также инфекции и повышенный риск новообразований, и в настоящее время он одобрен для использования у взрослых с ревматическим артритом, псориатическим артритом и язвенным колитом. Таким образом, ингибиторы JAK определенно обладают терапевтическими преимуществами именно при синдроме Дауна.

В 2019 году ученые, проводящие в Институте изучения синдрома Дауна имени Линды Крник исследование, известное как Human Trisome Project, поделились успешными результатами восстановления и прекращения выпадения волос у двух участников с синдромом Дауна, которые принимают тофацитиниб для лечения очаговой алопеции [13]. У девушки с синдромом Дауна, начавшей принимать тофацитиниб в 20 лет, рецидивы очагового выпадения волос повторялись примерно через 8–10 недель после прекращения приема препарата. К 22 годам, впервые за 15 лет, у нее практически полностью отросли волосы в области, пораженной очаговой алопецией. Через полгода после отмены препарата выпадения волос не наблюдалось, также пациентка не сообщала о каких-либо нежелательных побочных эффектах за три года применения тофацитиниба. У 15-летнего подростка с синдромом Дауна наблюдалось полное восстановление волос после двух месяцев приема тофацитиниба (при очаговой алопеции с поражением более чем 50 % волос на момент начала лечения). Нежелательных побочных эффектов отмечено не было.

Подавление тофацитинибом чрезмерной экспрессии рецепторов интерферонов (IFN) при синдроме Дауна может ослабить другие факторы нарушения иммунной регуляции и помочь при других иммунных заболеваниях и состояниях, характерных для синдрома Дауна. Чтобы проверить эту гипотезу, в октябре 2020 года было начато исследование с участием 46 человек с синдромом Дауна. Цель исследования – определить влияние JAK на нарушения работы иммунной системы и на кожные заболевания аутоиммунного характера при синдроме Дауна и выявить профиль безопасности применения препаратов на основе ингибирования JAK у людей с синдромом Дауна. Приблизительная дата окончания исследования – июль 2023 года [9].

¹ Тофацитиниб – первый пероральный обратимый ингибитор JAK, разрешенный к применению для лечения ревматоидного артрита (FDA – ноябрь 2012 года; Россия – март 2013 года).

Подводя итоги, можно сказать, что внедрение высокотехнологичных препаратов требует дальнейших наблюдений для подтверждения эффективности терапии. Перспективными и многообещающими для внедрения в клиническую практику препаратами являются ингибиторы янус-киназы. Следует отметить побочные эффекты ингибиторов JAK в виде оппортунистических бактериальных, микобактериальных и вирусных инфекций, потенциального повышения риска новообразований и другие [18]. Учитывая возможность развития серьезных побочных эффектов, связанных с длительным приемом данных препаратов, многие специалисты считают более оптимальным решением использование топических ингибиторов JAK. Однако эффективность данных препаратов требует дальнейшего изучения.

Во время принятия решения о назначении какого-либо метода лечения необходимо четко оценивать тяжесть течения заболевания, распространенность процесса, а также разграничивать педиатрических и взрослых пациентов. Кроме этого, множество побочных эффектов от системной терапии сужают терапевтический потенциал современных методов лечения. Имеющиеся методы терапии тяжелых форм алопеции не соответствуют критериям высокой эффективности и безопасности, а также на фоне множества побочных эффектов не гарантируют стойкой ремиссии. Исследования продолжаются, существующие мнения противоречивы и не обладают достаточным объемом клинических испытаний для того, чтобы сделать окончательный вывод об их эффективности.

Подводя итоги, можно сказать, что внедрение высокотехнологичных препаратов требует дальнейших наблюдений для подтверждения эффективности терапии. Перспективными и многообещающими для внедрения в клиническую практику препаратами являются ингибиторы янус-киназы.

Литература

1. *Alves R., Ferrando J.* Alopecia areata and Down's syndrome // *Rev Med Int Sindr Down*. 2011. Vol. 15, № 3. P. 34–36.
2. Lifespan analysis of brain development, gene expression and behavioral phenotypes in the Ts1Cje, Ts65Dn and Dp(16)1/Yey mouse models of Down syndrome / N. M. Aziz et al. // *Dis Model Mech*. 2018. Vol. 11, № 6.
3. *Barankin B., Guenther L.* Dermatological manifestations of Down's syndrome // *J Cutan Med Surg*. 2001. Vol. 5, № 4. P. 289–293.
4. *Bimbi C., Kyriakou G., Wollina U.* Occlusive treatment enhances efficacy of tacrolimus 0,1 % in a pediatric patient with severe alopecia areata: Case report and literature review // *Pediatr Dermatol*. 2021. Vol. 38, № 1. P. 339–340.
5. *Madeline St. Amour.* CU Uncovers a «Game-Changing Discovery» in Down Syndrome // *Westword*. URL: <https://www.westword.com/news/linda-crnac-institute-uncovers-a-game-changing-discovery-in-down-syndrome-9845183> (дата обращения: 26.02.2022).
6. *De Weerd N. A., Nguyen T.* The interferons and their receptors-distribution and regulation // *Immunol Cell Biol*. 2012. Vol. 90, № 5. P. 483–491.
7. Clinical Characteristics of Alopecia Areata in Down syndrome / J. L. Estefan et al. // *Acta dermatovenerologica Croatica: ADC*. 2013. Vol. 21, № 4. P. 253–258.
8. *Fragoulis G. E., McInnes I. B., Siebert S.* JAK-inhibitors. New players in the field of immune-mediated diseases, beyond rheumatoid arthritis // *Rheumatology (Oxford)*. 2019. Vol. 58 (Supplement 1). P. i43–i54.
9. *Liu L. Y., King B. A.* Tofacitinib for the Treatment of Severe Alopecia Areata in Adults and Adolescents // *J Invest Dermatol Symp Proc*. 2018. Vol. 19, № 1. P. 18–20.
10. *Mohammad A. H.* Alopecia Areata in Down syndrome: Treatment with Systemic Steroid // *CBMJ*. 2016. Vol. 5, № 2. P. 43–46.
11. Guidelines on thyroid disorder in children and young people with Down syndrome: Surveillance and when to initiate treatment // *DSMIG*. 2020. URL: <https://www.dsmig.org.uk/new-guidelines-on-thyroid-disorder-in-children-and-young-people-with-down-syndrome-surveillance-and-when-to-initiate-treatment/> (дата обращения: 26.02.2022).
12. Screening guidelines for thyroid function in children with alopecia areata / D. Patel et al. // *JAMA Dermatol*. 2017. Vol. 153, № 12. P. 1307–1310.
13. Janus kinase inhibition in Down syndrome: 2 cases of therapeutic benefit for alopecia areata / A. L. Rachubinski et al. // *JAAD Case Reports*. 2019. Vol. 5, № 4. P. 365–367.
14. Dermatologic conditions in Down syndrome: A single center retrospective chart review / Rork J. F. et al. // *Pediatric Dermatology*. 2020. Vol. 37, № 5. P. 811–816.
15. Type I/II cytokines, JAKs, and new strategies for treating autoimmune diseases / D. M. Schwartz et al. // *Nat Rev Rheumatol*. 2016. Vol. 12, № 1. P. 25–36.
16. Phenotypic and dermatological manifestations in Down Syndrome / R. Sureshbabu et al. // *Dermatol Online J*. 2011. Vol. 17, № 2. P. 3.
17. Structure and polymorphism of the human gene for the interferon-induced p78 protein (MX1): evidence of association with alopecia areata in the Down syndrome region / R. Tazi-Ahnini et al. // *Hum Genet*. 2000. Vol. 106, № 6. P. 639–645.
18. Tofacitinib for Immune Skin Conditions in Down Syndrome. URL: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04246372> (дата обращения: 26.02.2022).
19. Mass Cytometry Reveals Global Immune Remodeling with Multi-lineage Hypersensitivity to Type I Interferon in Down Syndrome / K. A. Waugh et al. // *Cell Rep*. 2019. Vol. 29, № 7. P. 1893–1908.

Педагогическая работа по адаптации и развитию ребенка с синдромом Дауна в инклюзивной группе кратковременного пребывания

К. Ю. Терентьева, учитель-дефектолог инклюзивного детского сада «Наш дом» ГБОУ «Школа 1206» (г. Москва), педагог-дефектолог Даунсайд Ап

Рисование песком на световом столе

Всё чаще в обычные детские сады стали приходить дети с ОВЗ. Хорошо, если детский сад уже имеет опыт работы с особыми детьми и в нем осуществляется грамотное психолого-педагогическое сопровождение такого ребенка. Но порой педагоги впервые встречаются с малышом с синдромом Дауна и не знают, как включить его в образовательный процесс, с чего начать. На примере группы кратковременного пребывания инклюзивного детского сада «Наш дом» ГБОУ «Школа 1206» города Москвы мы расскажем, как организовать работу, как правильно расставить акценты, какие формы работы лучше использовать, как организовать и адаптировать развивающую среду и подобрать наиболее привлекательные материалы для детей.

Для того чтобы инклюзия была эффективной и ребенку с особыми образовательными потребностями, в том числе с синдромом Дауна, пребывание в детском саду было полезно и комфортно, важно, чтобы детский сад был готов к принятию такого ребенка. В инклюзивном детском саду должно быть организовано грамотное психолого-педагогическое сопровождение: выстроена работа дефектолога, логопеда, психолога и других специалистов. Они проводят индивидуальные и групповые занятия с детьми, дают рекомендации по развитию ребенка воспитателям и родителям. Важно, чтобы кроме воспитателя в каждой группе был второй взрослый, тьютор или помощник, который направляет и оказывает организующую помощь детям или конкретному ребенку. Обучение носит игровой характер, в детском саду организована структурированная безопасная игровая и предметно-развивающая среда.

Для успешной инклюзии важно сформировать доброжелательные отношения между детьми. Этого легче достичь, когда все дети еще маленькие и у них похожие интересы. Малыши растут и развиваются вместе, привыкают к особенностям каждого, к характерам и интересам друг друга. Взрослым следует доброжелательно относиться ко всем детям, в своих высказываниях не выделять особого ребенка ни с отрицательной, ни с положительной стороны.

Похвала ребенка должна выглядеть как положительная оценка его поступка и достижения, а не его личности. Важно избегать соревновательной мотивации детей в играх, занятиях и режимных моментах, ведь ребенку с синдромом Дауна в силу его особенностей труднее стать первым. Наоборот, лучше привлекать детей к взаимопомощи.

Для того чтобы в будущем успешно обучаться в инклюзивной группе полного дня, важно, чтобы ребенок соответствовал некоторым критериям. Важно, чтобы у него начинали формироваться элементарные навыки самообслуживания. Немаловажным является определенная сформированность произвольной регуляции: способность к концентрации внимания и наличие первых попыток подражания. Необходимо, чтобы ребенок умел действовать по инструкции взрослого. Одновременно с устным высказыванием взрослый может сопровождать свою просьбу жестами и показом определенных предметов. Следует научить ребенка обращаться за помощью к взрослому любым доступным ему способом.

Также важно нарастить самостоятельность ребенка, умение находиться в детском саду с воспитателями и относительно легко расставаться с родителями.

Хорошей подготовкой ребенка к группе полного дня в детском саду является посещение группы кратковременного пребывания (ГКП)¹.

Каждое занятие имеет четкую и понятную структуру, основанную на смене видов деятельности. Детям с синдромом Дауна свойственны трудности переключения внимания, поэтому переход с одного вида деятельности на другой желательно сделать наиболее наглядным. Например, когда время игры подходит к концу, педагог звонит в колокольчик, призывая детей собирать игрушки. Он говорит: «Стоп игра!», поет песенку «Колокольчик всех зовет, собирается народ», потом говорит: «Убираем игрушки!», сопровождая свою инструкцию жестами. Постепенно, от звука колокольчика и песенки до речевой инструкции, информация поступает к детям, у них есть время заметить и обдумать, что начинается другая часть занятия. Некоторых детей педагог может заранее лично предупредить, что скоро нужно заканчивать игру и убирать игрушки. Если следующей частью занятия будет физкультура, то в дополнение к устному обращению («Пойдемте на физкультуру, будем играть в мяч») педагог может показать детям мяч как символ этого вида деятельности.

Занятия группы кратковременного пребывания в нашем детском саду длятся около трех астрономических часов и имеют следующую структуру: адаптация, игровое занятие «Круг», обучение сюжетной игре, музыка или физкультура, сенсорная игра, изобразительная деятельность, сказка и прощание с детьми. Каждая часть длится примерно полчаса. Рассмотрим эти виды деятельности подробнее.

Адаптация в помещении

Адаптация в помещении необходима каждому ребенку. Детям важно осмотреться, понять, куда они попали, заметить других детей и взрослых. Некоторые дети не сразу заходят из коридора в раздевалку, а затем и в групповую комнату, а сначала наблюдают, оценивают то, что происходит. Детям с синдромом Дауна особенно важно это время из-за их трудностей переключения внимания и сниженной скорости восприятия происходящего. Важно, чтобы ребенок мог через открытую дверь посмотреть на то, что происходит. Можно приглушить свет в коридоре и зажечь в групповой комнате, помогая ребенку понять, что там будет что-то происходить. Хорошо, когда педагог может встретить ребенка, поприветствовать его, позвать за собой. Поскольку восприятие речи на слух у детей с синдромом Дауна раннего возраста затруднено, а зрительное восприятие является их сильной стороной, педагог может показать ребенку игрушку или предмет, в который предлагает поиграть. Так ребенку будет понятнее, куда и зачем его зовут.

Когда малыши осмотрелись в раздевалке и коридоре, переоделись и помыли ручки, они заходят в групповую комнату.

¹ В детском саду «Наш дом» ГКП также являются инклюзивными. Всего в группе около 20 детей в возрасте от полутора до трех лет. В разное время группу посещают от 3 до 5 детей с ОВЗ. Это могут быть дети с нарушением интеллекта, опорно-двигательного аппарата, зрения, слуха, дети с тяжелыми и множественными нарушениями. В основном эти дети имеют врожденные или приобретенные на первом году жизни нарушения развития: синдром Дауна, синдром Вильямса, синдром Мартина – Белла, ДЦП и другие. Некоторые приходят в ГКП без диагноза и заключения, и их особенности обнаруживаются в процессе обучения. Так, например, выявляются дети с задержкой психического развития, с задержкой развития речи, с расстройством аутистического спектра.

Это небольшое помещение с ковром и с определенными зонами для сюжетных игр. Очень важно правильно зонировать пространство и подобрать игрушки так, чтобы их было удобно и интересно использовать. Игрушечный холодильник, раковина, плита, духовка, стол и стульчики соответствуют росту детей раннего возраста. Часто педагог заранее накрывает на стол, расставляет посудку и кладет в нее игрушечные продукты, чтобы дети заинтересовались этой игрой. Педагог предлагает детям поиграть в то, что они хотят. Задачей педагога в условиях группы является организация игры детей рядом друг с другом или их совместной игры, он наблюдает и поочередно присоединяется к игре одного ребенка или группы детей.

Игровое занятие «Круг»

Когда время адаптации и свободной игры подходит к концу, педагог звонит в колокольчик и приглашает детей сесть на подушечки на большой ковер в круг. Аналогично можно садиться и на стулья. Рассадка в кругу очень удобна, потому что дети хорошо видят педагога и друг друга, могут повторять жесты и слова, могут давать друг другу руки, передавать предметы по кругу, держать в руках большую общую ткань.

«Круг» начинается с **приветствия** – педагог и дети берутся за руки и поют песенку с названием имени каждого участника: «Света дала руку Оле, Оля дала руку Ксюше... Вот и собрался наш круг. Здравствуй, здравствуй, здравствуй, милый друг! Хорошо, что этим утром (вечером) ты пришел к нам в круг». Некоторые малыши, в том числе дети с синдромом Дауна, могут стесняться или не понимать, что происходит. Поэтому цепочку лучше начинать с тех, кто уже готов участвовать в такой деятельности, чтобы другие успели понаблюдать и уже потом, когда до них дойдет очередь, включиться в это задание.

Для того чтобы более наглядно обозначить следующую часть «Круга», полезно использовать сундук, из которо-

го появляются все необходимые материалы. В детском саду, так же, как и в Даунсайд Ап, мы используем большой сундук на колесиках с крышкой и вместе с детьми произносим стишок: «Тук, тук, тук, тук, вот приехал наш сундук». Можно провезти сундук мимо каждого ребенка или позвать детей подойти к сундуку и постучать по крышке, ведь от этого получается громкий гулкий звук. Чем больше сенсорных ощущений мы сможем дать во время нашего занятия, тем лучше будут включены дети в предлагаемую деятельность.

Содержимое «сундука» от занятия к занятию меняется, но часто мы используем материал несколько дней подряд для закрепления. Одной теме мы обычно посвящаем около недели, но обращаемся к различным формам работы. Темы меняются в зависимости от сезона. Также в детском саду есть свое планирование тем, исходя из возраста и потребностей детей. На одном занятии из сундука появляется реквизит не более чем для одной или двух игр по ознакомлению с окружающим и формированию представлений о сенсорных эталонах, а также игрушки для одной сюжетной игры. Эта часть занятия длится примерно полчаса.

Одной из форм работы по ознакомлению с окружающим и формированию представлений о сенсорных эталонах является **рассматривание предметов всей группой детей с передачей их по кругу** и выполнением функциональных действий. Кроме того, что внимание детей собрано на одном предмете, дети также учатся наблюдать за действиями других и ждать своей очереди. Например, при работе над темой «Овощи» педагог последовательно достает из сундука настоящие сырые и помытые, но нечищенные морковь, картошку, капусту и т. д. Педагог называет каждый овощ, а также побуждает детей повторить его название, по возможности назвать цвет, форму и размер. Там, где это уместно, педагог использует жесты. Детям, которые не могут назвать овощ, предлагается показать его при выборе из двух. Педагог дает детям образ действия с каждым

Дети сидят в кругу и по очереди играют на музыкальном инструменте



Интересной формой работы в кругу является нахождение предметов на ощупь в «волшебном мешочке». Педагог вместе с детьми рассматривает и обследует два-три предмета, кладет их в непрозрачный мешочек, а затем по очереди просит каждого ребенка найти что-то конкретное: морковь или лук; шишку, орешек или грибок.

предметом: показывает, как можно погладить по поверхности гладкий лук, покачать в руках тяжелую капусту, понюхать свежий огурец. Каждый овощ дети передают по кругу, обследуют его. Педагог старается объяснить, что в данной ситуации не нужно пробовать овощи на вкус. Этот запрет немного искусственен, поэтому хорошо, если знакомством со съедобными предметами дети могут заняться дома в естественной обстановке.

Еще одной формой работы на занятии «Круг» является **подбор пар предметов**. Каждому ребенку педагог раздает свой овощ. Потом из сундука или из большой корзины по очереди появляются пары к каждому из них. Педагог показывает и называет овощ. Задача ребенка – узнать и любым доступным способом показать, что у него есть такой же. Ребенок с синдромом Дауна вполне может участвовать в такой игре. Педагог принимает любой ответ – в виде взгляда, жеста, лепетного или полного слова, а также фразы: например, более простой вопрос педагога «Где еще капуста?» – и ответ «Вот»; более сложный вопрос «У кого такая же капуста?» – ответ «У меня (у Тани)». Ребенку с синдромом Дауна можно предложить более знакомый и более крепкий овощ. Часто при обследовании свойств предмета малыши не рассчитывают силу нажатия, и тогда, например, помидор может оказаться раздавленным. Это очень интересный сенсорный опыт, его также можно приобретать в домашних условиях.

Иногда из сундука появляется **герой-помощник**, это позволяет привлечь внимание всех детей. Мы не используем абстрактных персонажей типа Незнайки или Буратино, а используем героев по сезону: белочку, ежика, птичку или большую куклу.

Педагог вместе с детьми рассматривает ежика, показывает и называет его части тела. Чтобы привлечь и удержать внимание какого-то конкретного ребенка, например с синдромом Дауна, можно дать ему ежика в руки и попросить поддержать, пока педагог описывает эту игрушку. Прием, когда ребенок получает предмет в руки, делает беседу о нем наиболее наглядной. Далее педагог использует прием передачи игрушки по кругу, дети по очереди рассматривают и гладят ежика.

Очень хорошо поддерживает внимание детей работа с **сенсорными раздаточными материалами**. Например, ежик приносит детям в корзинке вязанные грибочки или шишки, белочка может принести детям настоящие орехи. Определенный раздаточный материал в руки получает уже каждый ребенок. Полезно использовать материалы, имеющие яркие сенсорные характеристики: форму, размер, цвет, вес, структуру поверхности, запах, вибрацию, движущиеся предметы и т. д. Для этой части занятия можно использовать разнообразные природные материалы

(шишки, грецкие орехи, желуди, крупные ракушки, настоящие влажные осенние листья, веточки с почками, живые цветы, настоящие овощи и фрукты). Также можно использовать муляжи и игрушки, сделанные из различных материалов (деревянные, пластмассовые, резиновые, тканевые, вязаные). Привлечение внимания детей происходит за счет ярко выраженных сенсорных характеристик самих материалов.

Одной из форм работы в этой части занятия является **ориентировка в схеме собственного тела**. Каждый ребенок получает, например, шишку. Педагог при этом может петь песенку или произносить: «Шишка для Маши, шишка для Насти...» Этот прием помогает детям настроиться на игру, подождать своей очереди, услышать свое имя, встретиться взглядом с педагогом, запомнить или актуализировать имена других детей. После того как ребенок услышал свое имя и получил предмет, он слышит продолжение песенки, и ему легче подождать, пока педагог раздает предметы другим детям. Далее дети удерживают внимание за счет подражания действиям педагога и других детей на сенсорных характеристиках предмета. Педагог предлагает детям покатаť шишку по ладошке, переложить ее на другую ладошку, покатаť между ладошками, спрятать за спинку, покатаť по ножке, коснуться коленки, животика, плеча, дотронуться шишкой уха, носа, покатаť по голове. Аналогично дети могут работать с маленькими тканевыми снежинками, птичками и другим реквизитом.

Логичным продолжением игр с сенсорными раздаточными материалами является их сортировка. Педагог может предложить детям положить шишки обратно в корзинку. Затем раздать каждому ребенку по орешку, поиграть с ними так же, как и с шишками. Попросить убрать в другую корзинку. А потом, как бы случайно, рассыпать перед детьми и шишки, и орешки, а дальше попросить собрать шишки в одну корзинку, а орешки – в другую. Для повышения мотивации некоторых детей можно попросить помочь ежику и белочке. Чтобы сделать устную инструкцию более наглядной, например, для детей с синдромом Дауна, педагогу нужно самому положить первую шишку и первый орешек в корзинки в качестве образца.

Интересной формой работы в кругу является **нахождение предметов на ощупь в «волшебном мешочке»**. Педагог вместе с детьми рассматривает и обследует два-три предмета, кладет их в непрозрачный мешочек, а затем по очереди просит каждого ребенка найти что-то конкретное: морковь или лук; шишку, орешек или грибок.

После одной или двух игр по ознакомлению с окружающим и формированию представлений о сенсорных эталонах педагог достает из сундука игрушки для сюжетной игры и демонстрирует детям, как именно их нужно использовать.



Обучение игровым действиям

Обучение сюжетной игре

Это специально организованная деятельность, в которой педагог учит детей обыгрывать игрушки, выполнять отдельные игровые действия, объединять эти действия в пары, затем в цепочки, а потом переходить к сюжетно-ролевой игре. Некоторые дети, например дети с синдромом Дауна, на начальном этапе обучения в основном используют игрушки с определенным эффектом – нажимают на кнопку звучащей или светящейся игрушки и только-только осваивают функциональные действия с предметами. Часто дети с синдромом Дауна не могут научиться играть, запоминая те действия, которые совершают они сами (едят, спят, купаются) или их родственники (варят кашу, стирают, подметают пол), дети не переносят эти действия в свою игру самостоятельно. Также детям с синдромом Дауна трудно научиться играть, наблюдая за игрой сверстников. Этому нужно учить специально.

На первом этапе работы педагог показывает, как выполнять **отдельные игровые действия под руководством взрослого**. Для детей, которые это уже освоили, будет полезно закрепить данные навыки, а для некоторых это может быть первым опытом подобной игры. Одним из самых простых игровых действий является кормление куклы. Педагог достает куклу, показывает ее детям, дает потрогать, рассмотреть. Затем говорит, что кукла хочет есть. Для того чтобы сделать свою речь доступной для понимания и повторения детям с разным уровнем развития, а также чтобы поддерживать интерес нормотипичных детей, он использует эмоциональную развернутую фразовую речь, полные слова, усеченные и лепетные слова, а также может использовать жесты («есть, кушать» – подносит пальцы, собранные в щепоть, к углу своего рта). Педагог достает игрушечную ложку и говорит: «Давайте покормим куклу, кушай, ляля, ам-ам» и демонстрирует образ действия – подносит ложку ко рту куклы. От лица куклы педагог может сказать: «Ммммм, как вкусно, я хочу еще». Это игровое действие можно повторить несколько раз. А потом предложить детям по очереди покормить куклу. За одно занятие можно продемонстрировать связанные или не связанные друг с другом отдельные игровые действия: дать кукле пить, покачать куклу на руках, как будто она спит. После такой демонстрации педагог побуждает детей продолжить выполнять эти и другие знакомые им игровые действия самостоятельно. Для этого должно быть достаточное количество

игрушек и необходимых материалов. Кроме куклы можно использовать других персонажей. На следующем групповом занятии вместо куклы педагог достанет большого мишку. Еще через занятие – покажет новые игровые действия с куклой и так далее, пока дети не научатся их использовать.

Следующим уровнем освоения сюжетной игры является **воспроизведение цепочки игровых действий**. Есть дети с синдромом Дауна, которые уже освоили отдельные игровые действия, но они не переходят от одного к другому без помощи взрослого. Например, ребенок кормит и кормит куклу. А потом кладет игрушки и идет искать другие. Или даже бросает их, потому что не знает, что с ними делать дальше. Взрослый специально учит детей переходить от одного действия к другому, строить цепочку игровых действий. На нашем занятии через какой-то промежуток времени педагог начинает учить детей объединять отдельные игровые действия в пары и цепочки. Педагог достает куклу, предлагает дать ей попить, но сначала показывает, как наливать чай в чашку из чайника, а только потом подносит чашку ко рту куклы. Прежде чем покормить куклу, педагог показывает, как сварить кашу: поставить кастрюлю на плиту, включить плиту, помешать кашу ложкой, положить кашу в тарелку, зачерпнуть ложкой, поднести ее ко рту куклы, вытереть рот салфеткой. Постепенно можно добавлять в игру всё новые подробности. После демонстрации педагог предлагает детям самим повторить такие цепочки игровых действий или составить свои. Возможные сюжеты для подобных игр – «Приготовление обеда», «Кормление куклы (мишки)», «Купание», «Причесывание», «Укладывание спать», «Стирка и глажка», «Уборка», «Поездка в гости», «Лечение куклы» и т. д. Кроме сюжетных игр с куклами и другими персонажами, которые являются прототипами самого ребенка, и мальчикам, и девочкам полезно играть в машинки и другой транспорт. Такие сюжеты тоже обыгрываются педагогом, а потом переходят в самостоятельную игру детей. Варианты игр могут быть такими: «Машины на дороге», «Парковка и гараж», «Погрузка и разгрузка», «Заправка», «Автомастерская», «Железная дорога», «Порт», «Аэропорт» и т. д. С использованием человечков можно играть в семью, с использованием фигурок животных – в ферму, зоопарк. Обучаясь игре в детском саду, на специальных занятиях, а главное, дома, через какое-то время ребенок с синдромом Дауна сможет выполнять отдельные игровые действия и объединять их в цепочки самостоятельно.

Следующим более сложным этапом развития игровой деятельности является **сюжетно-ролевая игра с принятием на себя одной из ролей под руководством взрослого**. В осознании ролей хорошо помогают атрибуты, шапочки и костюмы. На нашем групповом занятии со временем педагог начинает учить детей действовать исходя из тех ролей, которые они получили, например продавца и покупателя, врача и пациента. Сначала педагог демонстрирует игру во врача, в которой он лечит куклу. Для более развернутой игры с одновременным наличием ролей врача и пациента желательно привлечь второго взрослого. После демонстрации педагог может назначить роли одному или нескольким детям. Поскольку данную ГКП посещают дети раннего возраста, то до такого уровня развития игры доходят далеко не все.

Некоторые дети с синдромом Дауна научаются играть в сюжетно-ролевые игры с принятием на себя одной из ролей только в старшем дошкольном возрасте. В зависимости от уровня развития навыков игры и интересов педагог назначает детям разные роли. Ребенок с синдромом Дауна обычно получает более пассивную роль. Однако некоторые дети с синдромом Дауна оказываются более инициативными и даже сами могут инициировать и планировать игру.

Когда время обучения сюжетной игре закончено, приходит пора убрать игрушки обратно в сундук. Педагог опять звонит в колокольчик, поет песенку, просит детей убрать игрушки и закрыть сундук крышкой. Педагог может произнести: «Один, два, три, четыре, пять – будем крышку закрывать». Затем предлагает постучать по закрытой крышке и сказать: «Тук, тук, тук, тук, уезжает наш сундук».

Такие ритуалы помогают детям лучше понять, что происходит, успеть переключиться с одного вида деятельности на другой. Повторяемость ритуалов обеспечивает детям предсказуемость происходящего.

Далее педагог говорит, что пора идти на музыку (или физкультуру), и уточняет, как именно нужно идти: «Беритесь за веревочку» или «Поскачем на лошадках». Путешествие по зданию детского сада, во время которого дети держатся за веревочку, позволяет им лучше ориентироваться в пространстве, учит их идти вслед за другим ребенком, не обгонять его и самим не отставать.

Музыка

Дети заходят в музыкальный зал и садятся на стульчики, стоящие по кругу. Музыкальное занятие ведет музыкальный руководитель. Вместе с ним на занятии присутствует воспитатель группы и, по возможности, его помощник. Мы рассмотрим некоторые виды деятельности, которые помогают включить детей с синдромом Дауна в образовательный процесс.

Хорошим заданием, которое побуждает детей запоминать и называть имена друг друга, а также наблюдать за действиями других и ждать своей очереди, является передача по кругу одного музыкального инструмента и игра на нем. На некоторых инструментах нужно играть, используя одну руку (погремушка или маракас, колокольчик). На других нужно использовать обе руки (деревянные ложки и трещотка – обе руки делают симметричные движения, бубен или тамбурин – одна рука держит, другая ударяет). Какие-то инструменты предполагают использование дополнительной палочки (барабан, музыкальный треугольник). На начальных этапах обучения мы используем колокольчик с крупной ручкой, удобной для захвата. Песенки могут быть такими:

К нам Света пришла,
Колокольчик взяла,
Поиграла, поиграла
И Оле отдала.

Поиграй нам, Ксюша, в бубен,
Мы в ладоши хлопать будем.
Поиграй нам, поиграй,
Ване бубен передай.

Поиграй нам, Маша, в ложки,
Мы похлопаем в ладошки.
Поиграй нам, поиграй,
Саше ложки передай.

Дети по очереди передают бубен и играют на нем



На музыкальных занятиях также используется **одновременная игра на музыкальных инструментах**. Это помогает всем детям включиться в задание. Например, музыкальный руководитель раздает детям деревянные ложки, показывает, как нужно ударять ложкой о ложку. В раннем возрасте мы используем симметричную игру на ложках двумя способами. Первый способ – дети держат ложки за ручки, а широкими частями ложек ударяют друг о друга. Второй – дети держат ложки за широкие части, повернув открытые части к ладошкам, а выпуклыми частями ложек ударяют друг о друга. Музыкальный руководитель не садится за пианино спиной к детям, а садится на стульчик в круг вместе с детьми, чтобы достичь лучшего эмоционального контакта с ними. Он поет песенку, аккомпанируя себе на гитаре, укулеле или балалайке. Это может быть любая ритмичная песенка, хорошо подходит песня про лошадку. Воспитатель показывает детям образец игры на ложках. Можно усложнять задание – учить малышей играть на ложках то быстро, то медленно, учить не играть, когда педагог не поет. Чтобы дополнительно привлечь внимание детей, можно просить их по устной инструкции педагога и по подражанию прятать ложки за спину.

Вариантом этого вида деятельности является **одновременная игра на разных музыкальных инструментах, или оркестр**. В зависимости от задачи дети могут играть все вместе или по очереди.

Следующим видом деятельности, который используется на музыкальных занятиях, является **совместное исполнение песен, сопровождаемое жестами**. Дети с синдромом Дауна имеют хорошую способность к подражанию. Им легче копировать движения тела и рук, чем движения губ и языка, поэтому в раннем возрасте использование песен с жестами лучше вовлекает детей в общий процесс. Опора на сильные стороны развития детей с синдромом

Дауна позволяет включать их в общее исполнение песен на доступном им уровне совместно с их сверстниками.

Почти все дети любят прятаться под платочком, а потом вылезают сами или ждут, чтобы их нашли. Игра в «Ку-ку» – одна из самых доступных игр для детей с синдромом Дауна на начальном этапе их развития. Часто на занятиях педагоги используют большую ткань: серую – для осенней тучи, белую – для зимней тучи, синюю – для моря и т. д. Сидя в кругу, все участники берут ткань за края, поднимают, опускают руки и поют песню: «Прилетела туча большая, прилетела туча дождевая (снеговая), а из тучи дождик полил (снег повалил), землю всю он каплями умыл (сугробами покрыл)».

Благодаря движениям ткани, дети чувствуют перемещение воздуха, лучше ощущают движения собственных рук, некоторые дети намеренно касаются тканью своего лица, чтобы получить дополнительные тактильные ощущения. Чтобы провести эту игру в группе, педагоги используют такие слова: «Падает снег, спрячет нас всех» (или «спрячет Ваню»). Или «Ветер, ветер, ты могуч, ты гоняешь стаи туч. Один, два, три – на Ваню лети». Если педагог предлагает спрятать кого-то определенного, то все дети должны быть более внимательными и слушать, кого он назовет. Еще эта игра учит дожидаться своей очереди. Ткани помогают организовать в интерьере сугробы, водоемы, грядку для овощей – для соответствующих тематических игр в кругу.

Еще одним видом деятельности, основанным на подражании, является **движение под музыку, или танец**. Музыкальный руководитель может сам исполнять музыку (тогда образец движений показывает воспитатель), а может включить музыку в записи. В основном движения выполняются стоя, дети перемещаются по залу соответственно задачам конкретного танца. Используются простые движения: ходьба, бег, остановки, повороты вокруг себя, поднятие рук вверх, покачивания из стороны в сторону, приседание на корточки. Используется много повторов.

Во время движений под музыку часто применяется реквизит, имеющий **ярко выраженные сенсорные характеристики**. Хорошей находкой являются шуршащие кисточки из нарезанного цветного полиэтилена с ручкой, похожие на те, с которыми выступают девушки во время поддержки спортивных команд на соревнованиях. Оранжевые «шуршалки» или ленточки можно использовать вместо осенних листьев, белые – вместо снежинок, голубые или синие – в виде бегущих ручейков.

Также удачно включает детей в общую деятельность участие в **хороводных играх**. Дети и педагоги берутся за руки. На первых порах малыши будут часто отпускать ручки и хоровод будет рассыпаться. Поэтому в начале учебного года полезно привлечь к такому виду деятельности дополнительных взрослых, ассистентов или тьюторов. Ребенка с синдромом Дауна лучше поставить за руку со взрослым или между двумя взрослыми. Педагоги поют песню или произносят стихотворение, задают направление движения по кругу в ту или в другую сторону, делают остановки, меняют направление движения, идут в центр, расходятся обратно. В некоторых хороводных играх предполагается, что все участники отпускают руки и повторяют движения: хлопают, топают, поднимают и опускают руки, поворачиваются вокруг себя.

Танец с платочками





Танец с шуршащими кисточками

Физкультура

В зависимости от расписания, вместо музыкального занятия проводится физкультура, ее проводит инструктор по физическому воспитанию. У детей с синдромом Дауна обычно хорошо развита способность к подражанию, поэтому они, так же, как и во время музыкальных занятий, могут включаться в задания на повторение движений, делать зарядку, перемещаться по залу, катать мяч и т. д.

Одним из удачных заданий в инклюзивной группе является перемещение по полосе препятствий: пройти по извилистой дорожке, по тактильным доскам, по мягкой поверхности, по пенечкам, по бревнышку, перешагивать с кочки на кочку. В силу особенностей двигательного развития – низкого мышечного тонуса, сниженной глубокой чувствительности, нарушений координации и трудностей равновесия, а также сниженной скорости восприятия и формирования ответа – дети с синдромом Дауна будут выполнять все задания медленнее и с качественным своеобразием. Важно нарабатывать качество крупной, а также мелкой моторики у ребенка не только на занятиях, но и дома, включая его в помощь по хозяйству, а также на улице и на даче. На занятиях дети будут также учиться замечать и учитывать перемещение других участников, ждать, не толкаться, просить о помощи.

На физкультурных занятиях также полезно использовать материалы с различными сенсорными характеристиками: это может быть мяч, легкий или тяжелый, гладкий или ребристый; различные по весу мешочки с крупами или песком, которые дети будут бросать в цель.

Сенсорные игры

После активной структурированной деятельности на музыкальном или физкультурном занятии уместно предложить детям более расслабленный вид деятельности – сенсорные игры, например игры с сыпучими материалами. Для этого удобно иметь комнату, в которой на полу нет ковра, чтобы было легко подметать пол от рассыпавшегося песка или крупы. На столы или на пол ставятся один большой или несколько контейнеров поменьше. В контейнерах могут быть обычный или кинетический песок, различные виды круп: манная, гречневая, горох, фасоль, а также различные природные материалы – каштаны, желуди, шишки. С одним контейнером может играть как один ребенок, так и одновременно несколько детей.

На занятиях педагог знакомит с различными способами взаимодействия с этими материалами: класть одну или обе ладони на поверхность крупы, опускать ручки в крупу, сжимать и разжимать кулачки, брать крупу кулачком или щепотью, невысоко поднимать над поверхностью, высыпать на свою ладонь или обратно в контейнер. Дополнительно используются различные пустые емкости для насыпания и пересыпания крупы, перекладывания каштанов, ложки и половники, полые пластиковые трубки, воронки. Также используются ракушки, камушки, небольшие игрушки, которые можно прятать в крупе, а потом искать.

Иногда на занятиях мы используем песок и световые столы. Рисование песком в этом возрасте направлено скорее не на результат, а на сам процесс. Созданием картин и историй из песка дети, возможно, смогут заняться в более старшем возрасте. Педагог учит детей оставлять на тонком слое песка отпечаток своих ладоней и различных предметов, аккуратно гладить ладонями песок, двигать его по поверхности, проводить боковой стороной ладони и пальчиками различные линии по образцу. Учит детей зажимать песок в кулачках, брать его щепотью и двумя пальчиками, аккуратно сыпать на поверхность. Можно предложить детям использовать совочки, кисточки, трафареты.

В этой части занятия также можно использовать стол для игр с водой, наливать и переливать ее, используя различные подручные средства. В воде можно пускать кораблики, плавающие заводные игрушки, искать утонувшие сокровища. Во время подобных игр надевают защитные фартуки. Но во избежание ситуации, в которой дети могут сильно промокнуть, педагоги заранее предупреждают родителей, и они приносят сменную одежду и обувь.

Иногда педагог использует для сенсорных игр мыльный раствор или пену для бритья. Важно убедиться, что у детей нет на них аллергических реакций. Пену можно поместить в большой контейнер или стол для игр с водой. В нее можно опускать руки, сжимать и разжимать кулачки, прятать и искать небольшие игрушки. Пена для бритья может имитировать снег, а если подкрасить ее, то озеро или море.

Еще одним необычным материалом для занятий в помещении является настоящий снег. Непосредственно перед началом этой части игры помощник педагога приносит с улицы чистый снег. Из него можно делать куличики, накладывая столовыми ложками в формочки. На снежные куличики можно кисточкой капать цветную гуашь. Получается очень красиво.

Дети с синдромом Дауна, так же, как и другие дети, охотно включаются в такую деятельность за счет своего сенсорного интереса к материалу. На первых порах могут возникнуть трудности с тем, что ребенок слишком активно разбрасывает материал. Обычно это говорит о том, что ему не хватает сенсорных стимулов в жизни. Или бывает так, что ребенок отказывается прикасаться к сыпучим материалам или пене для бритья из-за гиперчувствительности поверхности кожи. Педагог рекомендует родителям различные игры и занятия с сенсорными материалами дома и на природе, направленные на развитие поверхностной и глубокой чувствительности всего тела ребенка, а не только его рук. А на занятии в детском саду педагог накапливает сенсорный опыт ребенка и пытается ввести определенные правила игр с такими материалами, учит не бросать песок в других детей и не класть его себе в рот. Все сыпучие и мелкие материалы используются только под пристальным руководством взрослого. Таким образом, детям с синдромом Дауна становятся доступными игры с сенсорными материалами в парах или мини-группах.

Изобразительная деятельность

Навыки создания предметного рисунка, модели из пластилина, аппликации и других поделок у детей с синдромом Дауна, как и у их нормотипично развивающихся сверстников, в раннем возрасте только начинают формироваться. Поэтому задачами изобразительной деятельности являются привлечение и поддержание интереса детей к продуктивным творческим видам деятельности, формирование представлений о том, что их старания могут принести результат и порадовать близких взрослых. В связи с этим на занятии используются различные привлекательные сенсорные материалы. Усилия детей минимально, а результат их деятельности должен получаться очень красивым. Рассмотрим некоторые идеи, которые используются на занятиях по изобразительной деятельности в нашей ГКП.

«Волшебные картины». Педагог заранее рисует на белом листе белым восковым мелком узоры или рисунки. Осенью это могут быть листочки и грибочки, зимой – снежинки или деревья, весной – кораблики и цветы, летом – бабочки и ягоды. Дети закрашивают акварельными красками весь лист, и, как по волшебству, рисунки проступают. Это задание не сложное с точки зрения моторики, но дети обычно очень удивляются и восхищаются своими картинами. Педагог подбирает для детей краски различных цветов: для осенних работ – желтую, оранжевую и красную, для зимних картин и ручейков – синие тона, для весенних и летних тем – оттенки зеленого и другие цвета. Мы не даем детям краски с большим количеством цветов, вместо этого педагог разводит необходимые цвета водой и разливает по индивидуальным стаканчикам-непроливайкам. Таким образом, детям не приходится думать о выборе из большого количества цветов, они рисуют только предложенным цветом или могут выбрать из двух-трех.

Другим видом работы может быть раскрашивание определенным цветом простой раскраски, например изображения капусты. Перед рисованием педагог дает детям рассмотреть и обследовать настоящий кочан. В раннем возрасте при раскрашивании дети обычно выходят за контур рисунка.



Сенсорные игры с пеной для бритья

Но, когда рисунки высохнут, педагог может вырезать их по контуру, и тогда у каждого ребенка окажется своя очень красивая узнаваемая капуста, которую он нарисовал почти сам.

Еще один интересный вид деятельности – печатание красками по трафаретам. Например, педагог делает трафарет в форме елочки и некрепко приклеивает его на темный фон на двусторонний скотч. Дети макают губки в белую гуашь, налитую в тарелочки, и с помощью приема примакивания закрашивают и елочку, и фон. После этого педагог отклеивает елочку с рисунка – остается четкий незакрашенный силуэт елочки.

Очень красивую картину можно получить, если предложить детям красить гуашью настоящие осенние листья, а потом делать оттиски – отпечатывать их на бумаге, хорошо прижимая ладошками.

Для знакомства с аппликацией мы рекомендуем использовать не жидкий клей и кисточку, а клей-карандаш. Это уменьшает количество действий в цепочке, делает процесс более аккуратным. Также мы предлагаем использовать клей-карандаш, который при нанесении на бумагу оставляет розовый или фиолетовый след. Это позволяет детям лучше контролировать, где они уже нанесли клей, а где еще нет. После приклеивания пятно от клея становится бесцветным. Аппликации могут быть очень простыми, состоящими из одного-двух элементов: приклеить на спину ежику яблоко, приклеить в корзинку капусту и морковку, приклеить под дерево сугроб. Детали педагог вырезает заранее. Детям помогает прием, когда деталь уже обведена. Дети наносят клей именно на это место, а потом по контуру примерно приклеивают деталь.

Для лепки мы используем цветное соленое тесто, которое готовим самостоятельно. Оно очень мягкое, красится пищевыми красителями и очень соленое. Малыши неизбежно пробуют его на вкус, но быстро отказываются от этой идеи. Такое тесто легко раскатывать скалками, делать в нем отпечатки, а также из него можно лепить простые объекты: блинчики для куклы, морковки для зайчика.

Сказка

Ближе к концу занятия дети садятся полукругом на стульчики перед невысоким столом, чтобы посмотреть сказку. Мы называем это «сказка в домашнем интерьере», потому что для нее не требуется ни ширма, ни сцена. Такие сказки можно показывать даже на ковре. Педагог накрывает стол плотной тканью, на ней расставляет реквизит: домик, огород, дерево, сделанное из толстой ветки на подставке, или вязаную елку – то, что требуется по сюжету. Затем педагог ставит за столом корзинку с героями сказки и до поры до времени закрывает стол полупрозрачной тканью. Начинается волшебство. Педагог рассказывает стишок, сопровождая свою речь жестами. По возможности дети повторяют слова и движения. Звучит присказка: «За широкими полями, за высокими горами стоит в поле теремок, из трубы идет дымок. Мы замочек открываем, сказку в гости приглашаем». С этими словами педагог убирает полупрозрачную ткань, начинается действие. Педагог не прячет свои руки, а спокойно достает героев сказки, расставляет и перемещает их по столу.

Реквизит и герои сказок могут быть любыми. В нашем саду они в основном сделаны своими руками: это сшитые, вязаные и валяные игрушки, домики из картона и фанеры, овощи, слепленные из затвердевающего на воздухе пластилина. Иногда мы показываем теневую сказку. Педагог рассказывает ее медленно, но эмоционально, использует жесты там, где это уместно. Чтобы поддержать включенность детей, он побуждает их повторять жесты, иногда задает вопросы, например «Как медведь рычит?». Просмотр сказки развивает у детей умение смотреть и слушать, учит их спокойно сидеть на стульчиках, сохранять внимание в условиях фронтальной инструкции, развивает импрессиивную и экспрессиивную речь. Одну и ту же сказку педагог показывает в течение недели несколько раз, постепенно всё больше вовлекая в ее исполнение детей. За счет достаточного количества повторов дети могут постепенно запомнить персонажей и понять простой сюжет. Просмотр и частичная драматизация сказки также способствуют активизации сюжетной игры ребенка. Привлекательный реквизит и действия педагога пробуждают желание детей повторить сказку или показать свою. В группе кратковременного пребывания мы показываем следующие сказки: «Репка», «Теремок», «Колобок», «Курочка Ряба», «Яблоко» В. Г. Сутеева, «Пых» про ежика, «Два козлика», «Волк и семеро козлят» и другие.

Мы стараемся подобрать их в соответствии с временами года и тематическим планированием других частей занятия.

Когда основная сказка заканчивается, педагог завершает показ определенным, знакомым детям ритуалом: «Вот и сказке конец, а кто слушал – молодец. Мы замочки закрываем, нашу сказку провожаем». Педагог накрывает стол с героями сказки тканью. Потом разрешает детям встать со стульчиков, подойти и рассмотреть героев, аккуратно поиграть в них.

Окончание занятия и прощание

В самом конце занятия, когда дети поиграли с героями сказки, приходит время прощаться. Педагог поет такую песенку: «Ладонка на ладонку, прощаться на дорожку». Дети собираются в круг и дают друг другу руки. Или другой вариант – каждый ребенок кладет свою ладонку на ладонь педагога или ребенка – одну поверх другой. Все поют песенку: «До свиданья, до свиданья, приходите к нам опять, до свиданья, до свиданья – будем вместе мы играть. До свиданья, до свиданья, приходите к нам еще. До свиданья, до свиданья – вместе было хорошо». И в конце все расцепляют ручки, машут ими и говорят: «Пока!» Педагог провожает детей: для наибольшей наглядности можно открыть дверь, выключить свет в группе, вместе пойти в коридор встречаться с родителями.

* * *

Использование мультисенсорных материалов позволяет педагогам опираться на сильные стороны развития детей с синдромом Дауна и включать их в общий образовательный процесс с обычно развивающимися сверстниками. Разнообразие материала позволяет индивидуально адаптировать поставленные задачи для разных детей, упрощая или усложняя их в процессе взаимодействия. Благодаря тому, что детям нравится предлагаемый материал, а инструкции при необходимости подкрепляются наглядно, дети заинтересованы участвовать в занятии, легко включаются и удерживаются в нем. Это позволяет им действовать по инструкции взрослого или по подражанию, ориентироваться в частях комплексного группового занятия. Формируется их предметная, игровая и продуктивная деятельность, представления о мире предметов и их свойствах, дети научаются ориентироваться в помещении детского сада, становятся более самостоятельными и подготовленными к группе полного дня.

Конспект группового физкультурного занятия для детей младшего дошкольного возраста с синдромом Дауна

С. Ю. Максимова, доктор педагогических наук,
доцент, инструктор АФК оздоровительного центра
«Первый шаг»



Выполнение ходьбы по скамейке

Актуальность проведения коллективных занятий.

Развитию двигательной сферы малышей с синдромом Дауна должно уделяться большое внимание с самого раннего возраста. В данный отрезок жизни движение можно рассматривать как критерий, характеризующий психофизическое состояние малыша, как основной источник познания мира и освоения окружающей действительности, как средство развития его интеллектуальной сферы. Работа в этом направлении должна вестись постоянно и различными способами. Одним из них могут выступать коллективные физкультурные занятия. В данных условиях оздоровительный эффект дополняется возможностью, через привлекательную для малыша деятельность, формирования способности взаимодействовать с другими детьми, развития простейших навыков игровой деятельности, приобщения ребенка к коллективу, усваивания правильных образцов поведения и сглаживания отрицательных психоэмоциональных черт характера.

Комплекс упражнений, используемых на занятии, направлен на улучшение качества движений детей с синдромом Дауна и разработан с учетом особенностей развития их двигательной сферы: сложности с удержанием равновесия, стремления к большой площади опоры, к статичным позам и симметричным движениям.

Задачи:

1. Обучать детей основным видам движений (разнообразным видам ходьбы, ползания, работе с мячом), коллективным видам деятельности, способности планировать свои движения.
2. Развивать общую моторику, способность к удержанию равновесия, дифференцировке мышечных усилий, мелкомоторной координации, согласованию движений.
3. Способствовать формированию психофизической выносливости детей, развитию их интеллектуальной сферы, становлению речевой функции.

Рассматривание картинок предстоящей двигательной деятельности



Необходимый инвентарь:

- картинки с изображением детей, идущих по скамейке, перемещающихся через тоннель; лошадки; детей, играющих в мяч, выполняющих упражнения в кругу; коробочка для их складывания;
- прозрачный короб с мячами различного веса, размера, фактуры (легкий резиновый, колючий, тяжелый, большой, маленький, воздушный шар);
- две скамейки, балансировочная доска, планки для разновысотных перешагиваний, тоннель для ползания;
- кленовые листочки двух разных цветов из картона, к обратной стороне которых приклеен двусторонний скотч (чтобы можно было быстро прикрепить на стену и снять их), по 3–4 шт. на ребенка;
- массажные коврики различной фактуры;
- музыкальная фонограмма («Скачут резвые лошадки», «Кукушка» из подборки «Звуки природы для малышей Happy Baby», «Песенка друзей» («Мы едем, едем, едем в далекие края»).

Подготовка зала: сам зал является небольшим, соответствующим возрасту детей, их зрительному восприятию. В нем не должно находиться лишних предметов, всего того, что может отвлечь детей (в идеале – пустые стены). Весь инвентарь должен быть убран от глаз детей, но находиться в доступном для педагога месте, так, чтобы его можно было быстро достать. Возле одной из стен зала стоит скамейка, на которой будут располагаться дети. На противоположной стене развешены картинки с изображением предстоящих видов деятельности (первая из них – упражнения в кругу, затем лошадка, потом ходьба по скамейке, перемещения через тоннель, игры с мячом). Высота их расположения должна позволять детям снять их со стены.

Дополнительное педагогическое сопровождение: с педагогом по физическому воспитанию дополнительно работают еще несколько взрослых человек (воспитатель, тьютор, родители), в расчете 1 человек на 2–3 ребенка.

Дополнительные методические приемы: использование сочетания речевых и альтернативных методов общения (жесты, движения, картинки).

Подготовительная часть

1. Дети сидят на скамейке, педагог приветствует их. Он сообщает, что сегодня они будут интересно играть все вместе, и подводит детей к стене, где развешаны картинки. Педагог показывает на каждую из них и последовательно перечисляет виды деятельности.

Данный прием направлен на формирование у детей осознанности двигательной деятельности, способности ее планировать и понимать последовательность событий. Взрослые акцентируют внимание детей на картинках.

2. Общеразвивающие упражнения в кругу под фонограмму «Песенка друзей». Взрослые и дети берутся за руки, строят круг и выполняют следующие задания:

- ходьба по кругу в одну и в другую сторону;
- смыкание круга внутрь и размыкание;
- легкий бег в одну и в другую сторону;
- поочередное выставление ноги на пятку вперед;
- поочередный подъем согнутой в колене ноги вверх;
- приседания;
- наклоны вперед.

Все упражнения повторить по 4–8 раз. Темп выполнения средний. Если из детей кто-то не желает держаться за руки, то можно разрешить ему самостоятельное выполнение. Вместе с тем выполнение упражнений в кругу является наиболее оптимальным для ребят с синдромом Дауна: именно так они наиболее активны и в сложных случаях так проще сохранить равновесие.

3. Дети хлопают в ладоши. Затем выполняется несколько дыхательных упражнений – поднять руки вверх, сделать вдох, потом опустить руки и сделать сильный выдох. После этого они подходят к стене. Педагог спрашивает у детей: «Мы с вами выполняли упражнения в кругу. Где такая картинка?» Дети показывают на нее рукой. Он продолжает: «Правильно! Мы выполнили задание, теперь ее нужно убрать». После этого или педагог, или один из детей снимает картинку со стены и кладет ее в коробочку. Педагог снова приглашает детей рассмотреть картинки, показывает следующую. Он говорит: «Следующая картинка у нас с лошадкой. Мы будем двигаться как она». Затем дети садятся на скамейку.

Публичное поощрение результатов деятельности крайне важно для детей с синдромом Дауна. Дыхательные упражнения стимулируют диафрагмальное дыхание, важное для становления речи.

Основная часть

1. Лошадка. Дети сидят на скамейке. Звучит фонограмма «Скачут резвые лошадки». Педагог демонстрирует картинку еще раз, акцентирует внимание на цокоте копыт и предлагает детям:

- поцокать языком;
- ритмично отхлопать сильные доли музыкального произведения (2/4);
- ритмично отхлопать сильные доли перекрестно по плечу (правой рукой по левому плечу и наоборот);
- встать и выполнить поочередное поднимание согнутой в колене ноги вверх;
- совместить поднимание согнутой в колене ноги с цоканьем языком.

Каждое упражнение повторить 8–16 раз. Они направлены на развитие ритмичности движений, стимуляцию речевой функции, согласование движений и речи, развитие согласованности движений.

Педагог ставит дополнительную скамейку и балансировочную доску.

Далее дети выполняют:

- ходьбу по скамейке;
- ходьбу по балансировочной доске.

Взрослые выполняют страховку детей. Необходимо сделать 2–3 круга. Данные упражнения развивают способность к удержанию равновесия, к уменьшению площади опоры, к контролю положения тела. Они основаны на комплексном сенсорном ответе.

После коллективного выполнения упражнений дети снова хлопают в ладоши, педагог их хвалит. Он спрашивает: «Мы выполнили упражнения лошадки? Что нам нужно сделать? Правильно, снять картинку про нее». Затем они все вместе идут и снимают картинку с лошадкой. После этого педагог акцентирует внимание детей на том, что будет новое задание, и показывает на картинку с ним. Дети снова садятся на скамейку, а педагог дополнительно расставляет стойки для разновысотных перешагиваний, тоннель для ползания. Рядом со скамейкой и балансировочной доской на стене прикрепляет листочки.

2. Полоса препятствий. Педагог объясняет детям содержание полосы препятствий:

- пройти по скамейке, снять листочек;
- проползти через тоннель;
- пройти по балансировочной доске, снять листочек;
- пройти с перешагиванием через разновысотные стойки.

Затем педагог спрашивает у детей, кто из них хочет пройти по маршруту первым. Это даст им возможность сделать выбор и проявить инициативу. Если желающих нет, то педагог берет одного из детей и с ним выполняет задание. По окончании выполнения все аплодируют им.

После этого дети выполняют задания полосы препятствий.

Взрослые осуществляют страховку детей, напоминают им о необходимости снять листок со стены. Листки потом можно прикрепить в другом месте, а можно перемещаться с ними. Каждый ребенок выполняет 2–3 круга по полосе препятствий. Полоса препятствий развивает у детей ориентировку в пространстве, способность к согласованию и планированию движений, к удержанию равновесия.

По окончании выполнения полосы препятствий дети собираются вокруг педагога, он снова хвалит их, они хлопают в ладоши. Он спрашивает у них: «Мы выполнили задания полосы препятствий? Нам нужно снять картинку?» Дети отвечают ему, и затем они все вместе снимают картинку со стены, кладут ее в коробочку. Педагог показывает на картинку с мячами и говорит: «А дальше мы будем весело играть с мячами!»

3. Мячи. Дети сидят на скамейке. Педагог ставит перед ними короб с мячами различной фактуры, веса и величины. Он сообщает детям о том, что сейчас они будут играть с ними. Дети выстраиваются возле одной из стен, педагог раздает им мячи (всем достаются разные мячи – у кого-то большой, у кого-то маленький, у кого-то тяжелый, у кого-то легкий и т. д.).

Дети коллективно (на счет 1–2–3) выполняют:

- бросок мяча двумя руками вперед и бег за ним;
- катание мяча двумя руками вперед и бег за ним;
- катание мяча ногой и бег за ним.

Каждое движение повторить по 2–3 раза. Затем педагог предлагает детям поменяться мячами. Если им это сделать сложно, то педагог сам меняет мячи детям. В данных условиях развивается дифференцировка мышечных усилий, контроль двигательных действий, реакция на движущийся объект.

Дети складывают мячи в короб, хлопают в ладоши. Педагог говорит им: «Молодцы, ребята! Хорошо играли с мячами! Давайте эту картинку снимем и уберем в коробочку». Они все вместе снимают картинку с мячами со стены и убирают ее. Далее педагог говорит: «Посмотрите, ребята, мы выполнили с вами все задания, на стене пусто!» Он разводит руки в стороны, подчеркивая жестами, что все задания выполнены. Дети повторяют движение за ним.

Заключительная часть

1. Ходьба по массажным коврикам. Педагог раскладывает перед детьми массажные коврики, они по ним ходят.

Массаж стопы выполняется 1–2 минуты.

2. Кукушка в лесу. Звучит фонограмма «Кукушка». Дети сидят на скамейке и выполняют следующие движения:

- поднести руки ко рту и сказать «Ку-ку» вправо и влево;
- поднять руки вверх и помахать ими;
- стряхнуть кисти вправо и влево (дождик);
- сложить ладони вместе в виде лодочки и поводить ими в разные стороны;
- дуть на ладошку.

Педагог акцентирует внимание детей на звуках леса. Каждое движение выполняется 6–8 раз в медленном темпе. Они направлены на развитие мелкомоторной координации движений, а также создают предпосылки для речевого развития.



Окончание занятия

Дети сидят на скамейке, педагог находится перед ними. Он достает коробочку с картинками, поочередно вынимает их и напоминает детям о том, что они сегодня делали. Он хвалит их еще раз. Все хлопают в ладоши, встают в шеренгу и идут в группу.

Публичное поощрение результатов деятельности крайне важно для детей с синдромом Дауна. Дыхательные упражнения стимулируют диафрагмальное дыхание, важное для становления речи.

Вспомогательные педагогические и психологические технологии в коммуникативной сфере

Ни для кого не секрет, что потребность в общении у каждого из нас огромна. Все мы постоянно становимся участниками этого процесса, который обеспечивает индивидуальное выживание человека и его взаимодействие с окружающими. Люди с коммуникативными трудностями – не исключение. Для них так же, как и для всех остальных, нет ничего важнее, чем способность правильно передавать свои мысли и чувства другим (за это «отвечает» экспрессивная речь) и понимать то, что им сообщают (рецептивная речь).

Как известно, люди с синдромом Дауна обычно понимают речь гораздо лучше, чем говорят. Но это вовсе не означает, что им нечего сказать. Специалисты, работающие с детьми с синдромом Дауна, знают о задержках в их речевом развитии и о том, что их активная (экспрессивная) речь значительно отстает от способности понимать высказывания окружающих. Существует несколько особенностей, которыми объясняются проблемы людей с синдромом Дауна с пониманием речи:

- Часто встречающиеся нарушения слуха: человеку трудно воспринимать, а следовательно, понимать и запоминать информацию, которую он слышит.
- Конкретное мышление: это означает, что незнакомые термины или абстрактные понятия затрудняют понимание человеком с синдромом Дауна обращенной к нему речи.
- Низкая скорость обработки информации. Две вышеперечисленные проблемы приводят к более медленной скорости обработки информации, поэтому человеку с синдромом Дауна требуется больше времени, чтобы понять, что говорят другие.

Тем не менее люди с синдромом Дауна понимают больше, чем способны выразить, и это может привести к множеству проблем, особенно если желания человека не принимаются во внимание или если люди, которые не осознают разрыв в навыках рецептивной и экспрессивной речи своего собеседника, начинают разговаривать с ним снисходительно. Иногда то, что воспринимается как «поведенческая проблема», на самом деле является попыткой человека донести свою мысль или выражением его разочарования из-за того, что его не услышали.

К счастью, сегодня доступны различные ресурсы для налаживания коммуникации, а специалисты из разных стран готовы поделиться своими знаниями и рассказать, как общаться с особыми людьми. В этом спецпроекте мы собрали материалы, которые служат данной цели и могут быть полезны при оптимизации коммуникативной сферы взаимодействия с людьми с синдромом Дауна.



Фотограф Дмитрий Эрслер

Особенности социально-коммуникативных навыков у людей с синдромом Дауна

Я. М. Сереброва, координатор по вопросам международного сотрудничества Даунсайд Ап



«Психическое здоровье подростков и взрослых людей с синдромом Дауна» – так называется книга Денниса Э. Макгуайра и Брайана Чикойна¹. Деннис Э. Макгуайр – основатель и бывший директор службы психосоциальной поддержки Центра для взрослых людей с синдромом Дауна (Adult Down Syndrome Center) в Чикаго, крупнейшей клиники для людей с синдромом Дауна в Соединенных Штатах. Д. Макгуайр имеет более чем 45-летний опыт работы в области психического здоровья у людей с особыми потребностями.

Брайан Чикойн – доктор медицинских наук, медицинский директор Центра для взрослых людей с синдромом Дауна в Парк-Ридже, штат Иллинойс. Доктор Чикойн является соучредителем Центра для людей с синдромом Дауна, который оказывает медицинскую, психологическую и социальную поддержку более 6000 подростков и взрослых с синдромом Дауна с момента его основания в 1992 году. Доктор Чикойн оказывает медицинскую помощь людям с ограниченными интеллектуальными возможностями уже более 30 лет.

Одна из глав названной выше книги Денниса Э. Макгуайра и Брайана Чикойна посвящена особенностям коммуникативной сферы людей с синдромом Дауна. В сегодняшнем обзоре мы хотим познакомить читателей с тем, как авторы дают общую характеристику вербальной и невербальной коммуникации, описывают экспрессивные и рецептивные навыки у подростков и взрослых людей с синдромом Дауна, рассматривают основные проблемы коммуникации, а также какие рекомендации они предлагают для облегчения общения.

¹ McGuire D., Chicoine B. Mental wellness in adults with Down syndrome: a guide to emotional and behavioral strengths and challenges. Woodbine House, 2021. 466 p.

Особенности понимания речи

Хорошая зрительная память – одна из сильных сторон людей с синдромом Дауна. Это помогает в развитии рецептивной речи: им легче воспринимать и запоминать то, что представлено визуально. Одна из проблем заключается в том, что люди с синдромом Дауна не всегда способны правильно понять увиденное, особенно если это связано с различными абстрактными понятиями и идеями, которые, как известно, практически невозможно изобразить наглядно. Например, став свидетелями жарких споров между членами семьи по политическим или экономическим вопросам, люди с синдромом Дауна понимают большинство сказанных слов, но не могут вникнуть в суть разногласий. Точно так же люди с синдромом Дауна могут запоминать сложные математические формулы или слова, описывающие научную концепцию, но не могут понять, что они означают, независимо от вспомогательных визуальных средств.

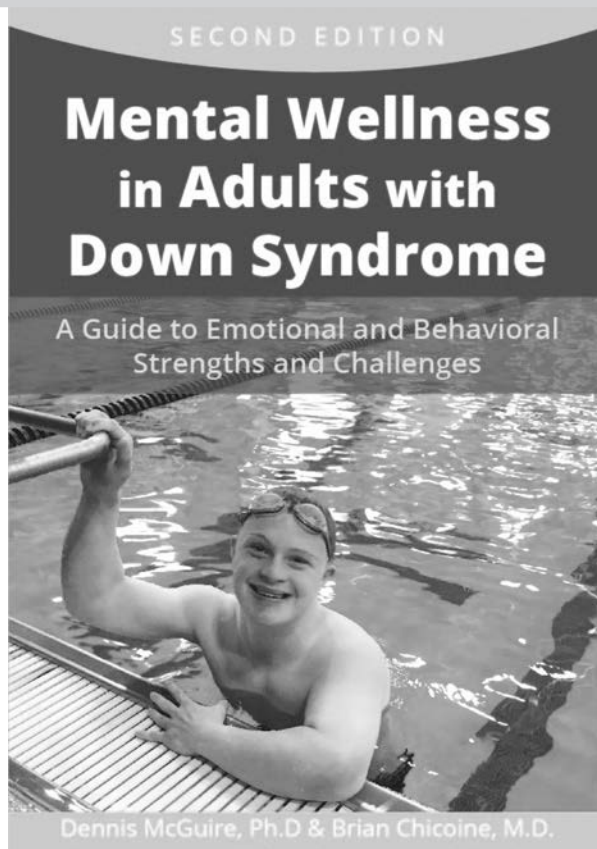
И всё же, хотя у большинства людей с синдромом Дауна есть реальные ограничения в понимании речи, визуальная опора может быть очень полезной для них. Так, она помогает им узнать о конкретных поведенческих нормах в той или иной обстановке. Дело в том, что определенные особенности, характерные при синдроме Дауна, существенно осложняют овладение прагматикой². Люди с синдромом Дауна могут испытывать трудности с пониманием правил поведения, поскольку они абстрактны и не имеют наглядной основы. В частности, люди с синдромом Дауна могут не понимать, чем правильное поведение в общественном месте отличается от взаимодействия в неформальных и бытовых ситуациях. Например, следует ли в школе приветствовать других людей объятиями, как принято дома? Тут-то и приходит на помощь поддержка визуальными средствами.

Проблемы с разборчивостью речи

Экспрессивная речь – это передача мыслей и чувств посредством вербального и невербального языка, а также написанных или напечатанных слов. Многие люди с синдромом Дауна довольно хорошо умеют общаться с помощью жестов и других невербальных средств, а вот устная речь часто является для них камнем преткновения. В частности, это вызвано неразборчивостью их устной речи.

Деннис Макгуайр приводит в пример опрос, который он и его коллеги провели в Центре для взрослых с синдромом Дауна. В опросе участвовали 579 человек. Было отмечено, что 75 % лиц, осуществляющих уход, большую часть времени не могли понять речь человека с синдромом Дауна, который находился под их опекой. Когда опросили тех, кто впервые общался с этими людьми с синдромом Дауна, было отмечено, что только у 28 % взрослых с синдромом Дауна речь была понятна незнакомцам большую часть времени, в то время как у 40 % из них речь была понятна «иногда, местами», а у 32 % – почти неразборчива.

Люди с синдромом Дауна могут использовать альтернативные средства общения, и поиск их может быть весьма творческим занятием.



Обложка книги Денниса Э. Макгуайра и Брайана Чикойна «Психологическое здоровье подростков и взрослых людей с синдромом Дауна»

В ходе работы над книгой авторы встречались со многими семьями и обсуждали проблемы неразборчивости речи. При этом им нередко рассказывали, что, независимо от того, насколько разборчиво может говорить человек с синдромом Дауна, он часто отказывается разговаривать с близкими родственниками или друзьями, даже если они хорошо понимают его речь. Когда они задают обычные вопросы, например, что он делал в школе или на прогулке, то стандартный ответ, который они получают, – это пожимание плечами, пустой взгляд или короткое «я не знаю», «как обычно». Это происходит не только с общими вопросами, но и с более конкретными, такими как «Ты вынес мусор?» или «Ты закончил свой рисунок?».

Почему так происходит? Доктор Макгуайр считает, что, независимо от того, насколько разборчива их речь, многим людям с синдромом Дауна просто неудобно разговаривать вслух. Можно назвать это «использованием пятой поправки»³. Видимо, они чувствуют себя уязвимыми, когда начинают говорить. Им страшно сказать что-то неправильное или то, что будет неверно истолковано. Важно помнить, что три проблемы – нарушение слуха, недостаточность абстрактного мышления и более низкая скорость обработки информации – оказывают большое влияние на рецептивную речь, но они также влияют на мотивацию и способность человека говорить. Многие просто не ощущают себя в безопасности и не чувствую-

² Прагматика относится к социальному использованию коммуникации и включает в себя понимание и использование мимики и жестов, а также разговорной речи.

³ Авторы дают отсылку к пятой поправке к Конституции США, позволяющей отказаться от дачи показаний против себя самого.

ют себя достаточно уверенно, когда разговаривают с другими.

В данной ситуации человек с синдромом Дауна мало чем отличается от иностранца, приехавшего в другую страну и не говорящего на языке этой страны. Аналогия была взята из опыта доктора Макгуайра, которому пришлось говорить по-испански во время посещения Аргентины. Неуверенность в себе является общей проблемой как для людей с синдромом Дауна, так и для людей, пытающихся говорить на иностранном языке. В обоих случаях люди могут быть обеспокоены тем, как звучит их речь или сколько времени им потребуется, чтобы сформулировать свои мысли. Это заставляет торопиться и ускорять речь, что может помешать успешному изложению мыслей. Всё это способно сделать слова таких людей менее понятными для слушателя, вызывая у них еще большее беспокойство. Со временем человек с синдромом Дауна, как и человек, пытающийся говорить на иностранном языке, всё менее охотно разговаривает даже с близкими родственниками и друзьями.

Кроме того, подростки и взрослые с синдромом Дауна также имеют другие проблемы с речью, которые создают препятствия для ведения беседы, и эти трудности могут легко усугубить их застенчивость. Например, многие люди заикаются или запинаятся, повторяя первое слово или фразу. Многие склонны говорить тихо, слишком быстро или слишком медленно.

Наконец, люди с синдромом Дауна имеют наглядно-образное мышление и, чтобы передать свою мысль, им необходим перевод с образа, визуального представления в слова. Этот процесс очень похож на перевод с родного языка на иностранный и не является для них простым. И всё же, несмотря на то, что многие люди с синдромом Дауна испытывают трудности с экспрессивной речью, они могут использовать свое мышление, чтобы найти альтернативные средства общения, и это может быть весьма творческим занятием.

Чрезмерная зависимость от «переводчиков»

Если у подростка или взрослого человека с синдромом Дауна возникают речевые трудности, родители или сиблинги часто начинают выступать в роли помощников-«переводчиков». В этой роли они помогают человеку с синдромом Дауна донести свою мысль до тех слушателей, которые испытывают трудности с пониманием его/ее речи. Часто между таким «переводчиком» и человеком с синдромом Дауна существует своего рода соглашение: «переводчик» берет на себя большую часть коммуникации. Родители понимают, как их особому сыну или дочери трудно говорить, да и самому человеку с синдромом Дауна легче позволить кому-то другому делать это за него, даже если он мог бы говорить сам, но медленнее и приложив больше усилий.

Несмотря на важную роль «переводчиков», в таких ситуациях может возникнуть ряд проблем. Во-первых, многие люди с синдромом Дауна рискуют стать слишком зависимыми от этого человека. Если он уходит или больше не может помогать, человек с синдромом Дауна может чувствовать себя потерянным и дезориентированным. Например, это иногда происходит, когда братья и сестры съезжают из роди-

По мере взросления людей с синдромом Дауна они часто хотят иметь право голоса при принятии решений, влияющих на их жизнь.

тельского дома. Или друзья, живущие вместе в доме с независимым (сопровождаемым) проживанием, по каким-либо причинам уезжают или меняют жилье.

Еще одна проблема заключается в том, что со временем «переводчики» начинают пытаться предугадывать потребности и желания человека с синдромом Дауна в той или иной ситуации, в течение многих лет наблюдая за его реакциями в аналогичных обстоятельствах. Но иногда сделанные предположения бывают неверны. Кроме того, по мере взросления людей с синдромом Дауна они часто хотят иметь право голоса при принятии решений, влияющих на их жизнь. Даже если предположения «переводчика» верны, человек с синдромом Дауна всё равно может желать общаться самостоятельно, без посредника, как и большинство других людей.

Использование сильных сторон для облегчения общения

Людям с синдромом Дауна может быть легче общаться, если использовать средства, ориентированные на их сильные стороны. Как уже говорилось, они хорошо используют визуальную опору.

Человек может неохотно выражать свои мысли вербальным способом, но, если есть возможность соединить картинку с произнесенным словом, у него это получается гораздо лучше. Например, подросток или взрослый человек может не захотеть рассказать, как прошла вечеринка. Но вместо того чтобы молчать, он может воспользоваться своим телефоном и:

- показать фотографию себя или других людей, сделанную в тот момент, когда они танцуют (возможно, дополнить словами «мы танцевали»);
- показать фотографии друзей, которые были с ним (и назвать их имена);
- показать фотографию ресторана (сопровождаемую такими словами, как «гамбургер» или название ресторана).

Таким образом, человек способен открыть вам свой мир с помощью визуальных средств. Возможно, первое время нужно будет поощрять его чаще использовать различные изображения и фотографии. С их помощью и количество слов, сопровождающих картинку, со временем может увеличиваться.

Визуальные объекты, которые используются для коммуникации, не обязательно должны быть фотографиями или рисунком, это может быть что угодно, на что можно указать в окружающей обстановке. Представьте, что за обеденным столом сидит семья или группа друзей и все, кроме человека с синдромом Дауна, обсуждают свой день. В такой ситуации картинка или фотографии могут помочь. Даже если у человека с синдромом Дауна нет

Человек может неохотно выражать свои мысли вербальным способом, но, если есть возможность соединить картинку с произнесенным словом, у него это получается гораздо лучше.

телефона или фотографий, он может делиться информацией о своей деятельности, например, рисуя или разыгрывая сценку, описывающую одно из событий этого дня. Это может иметь большое значение для решения проблем, которые возникают, когда кто-то не может выразить словами то, что с ним произошло. В общем, если вы сможете побудить человека с синдромом Дауна выражать свои мысли любым удобным для него способом, это будет очень полезно для вас обоих.

Использование написанных или напечатанных слов для облегчения общения

Поскольку написанные или напечатанные слова наглядны, они могут быть понятными и доступными людям с синдромом Дауна, умеющим читать. Письменные слова могут использоваться, чтобы помочь людям общаться, а также адаптироваться и решать возникающие проблемы. Вот пример использования напечатанного/написанного слова для помощи взрослому с синдромом Дауна в передаче матери своих мыслей и идей:

Авторов книги, Д. Макгуайра и Б. Чикойна, попросили встретиться с молодым человеком по имени Коди по причине того, что его мать описала как трудности в общении с ней. Когда Коди пришел на встречу вместе со своей матерью, специалисты увидели очень дружелюбного, обаятельного и уверенного в себе молодого человека. Он рассказал о своей работе в почтовом отделе офиса и о своей насыщенной общественной жизни. Затем они спросили мать Коди, может ли она объяснить проблему, и она заявила, что ее сын стал всё более и более сдержанно разговаривать с ней. Коди попросили поговорить со своей матерью в их присутствии, чтобы понаблюдать за их взаимодействием. Несмотря на то, что со специалистами он общался легко и непринужденно, с матерью молодой человек начал говорить на удивление робким и тонким голосом. Его мать была очень уверенным в себе человеком, и, похоже, Коди пугался, когда разговаривал с ней. Ни один из них не мог объяснить, когда возникла проблема и с чем она связана, но оба хотели, чтобы она как-то разрешилась.

Оказалось, что у Коди появлялся некоторый страх, когда он пытался разговаривать с матерью, даже если речь шла о пустяках. Эта проблема обострилась за последние несколько лет. Однако ему нравилось писать, и ему было удобно записывать свои мысли и идеи в дневник. Таким образом, специалисты рекомендовали ему начать записывать мысли, которые он хотел бы сообщить своей матери. Также ему предложили дать почитать матери свой дневник, чтобы облегчить общение.

Услышав предложение специалистов, мама Коди рассказала, что в течение многих лет ее сын разбрасывал стикеры по всему дому, чтобы делиться своими мыслями и проблемами. Это была форма общения, похожая на идею вести дневник. Тогда Коди предложили возобновить использование стикеров для заметок, чтобы сообщать об основных бытовых потребностях, а затем использовать дневник для обсуждения более серьезных или важных тем, которые приходили ему в голову в течение дня. Позже, когда специалисты связались с семьей Коди, они выяснили, что общение стало понемногу налаживаться, несмотря на то, что Коди всё еще с трудом разговаривал со своей матерью.

Списки слов

Многие подростки и взрослые с синдромом Дауна любят составлять списки любимых фильмов, актеров, спортивных команд, вещей, которые они хотели бы купить, и другие. Составление списков помогает людям с синдромом Дауна организовать свои мысли и спланировать день. Списки также могут облегчить использование более подходящих к различным ситуациям слов и выражений. Например, один молодой человек с синдромом Дауна с помощью списков смог научиться выражать свое разочарование более уместным способом.

У Алекса был довольно ограниченный словарный запас, но он без проблем общался с помощью мессенджера. Работая в книжном магазине, он переписывался со своим начальником в мессенджере, чтобы уточнять график и другую важную информацию, связанную с его обязанностями на работе. Он очень старался приходить на работу вовремя и часто раздражался, когда таксисты приезжали позже, из-за чего он опаздывал. Однажды, когда Алекс сильно опоздал, он написал своему боссу, что собирается «убить этого сукина сына таксиста».

Начальнику нравился Алекс, но его беспокоила серьезность этой угрозы. Он связался с родителями Алекса, которые, в свою очередь, обратились за помощью к психологу. После нескольких консультаций психолог посоветовал Алексу составить список фраз, который должен был помочь ему выбирать более подходящие слова для выражения своих эмоций. Этот список включал следующие фразы:

- я очень зол;
- я расстроен из-за такси;
- я расстроен;
- я зол на водителя;
- я в бешенстве;
- я несчастлив;
- мне некомфортно, я нервничаю;
- мне нужна минута, чтобы успокоиться.

Со временем Алекс понял, что когда он использовал такие фразы, то другие люди не злились на него, а вместо этого помогали ему решить возникшие проблемы. А начальник заверил Алекса, что задержка такси не его вина и ему не нужно так сильно переживать.

За годы своей практики Деннис Макгуайр и Брайан Чикойн обнаружили, что Алекс и другие подростки и взрослые люди с синдромом Дауна могут использовать похожие списки слов для облегчения общения. Например, многие люди составляют списки любимых музыкальных групп или

исполнителей, любимых занятий или спортивных команд. Если они хранят свои списки на смартфонах или в небольшой записной книжке, они могут брать их с собой куда угодно. В социальных ситуациях, когда ожидается светская беседа, они могут открыть список со своего телефона или ноутбука, прочитать его или даже просто показать другим людям. Это в значительной степени расширяет возможности общения и устраняет большие различия в разговорной речи, которые часто мешают людям с синдромом Дауна успешно общаться.

Выражение более сложных или интенсивных мыслей и чувств

Многие люди с синдромом Дауна просто не могут не выражать свои чувства и эмоции с помощью мимики и жестов. Их близкие и друзья, как правило, без труда понимают, когда человек счастлив, печален или зол. Люди с синдромом Дауна известны своей честностью и прямоотой. К сожалению, они гораздо реже способны осмыслить и выразить словами причину или источник своих чувств и эмоций. Это может затруднить выявление и решение многих проблем. В результате подростки и взрослые с синдромом Дауна часто более восприимчивы к стрессу, который встречается в их жизни. Это может привести к неадекватной модели решения проблем. Такое происходит, когда у человека недостаточно подобного опыта, и поэтому он может сдаться, столкнувшись с серьезной трудностью. Также важно помнить, что для людей с синдромом Дауна мир конкретен и нагляден.

Молодой человек с синдромом Дауна по имени Патрик, однажды придя с работы домой, заявил, что ненавидит супермаркет, в котором работает, и не хочет туда возвращаться, хотя все знали, что работа там была его давней мечтой. На вопросы родителей он не отвечал, но был очень расстроен. Родители понимали, что его что-то напугало, и вместе с его наставником они пошли в магазин, пытаясь найти причину. Покружив по залу, Патрик наконец указал рукой в сторону кладовки, а затем показал синяк у себя на голове. Оказалось, он ушибся, когда загружал пресс для мусора, и поэтому не хотел возвращаться в супермаркет, не хотел вспоминать об этом происшествии. Поняв причину его состояния, наставник договорился с начальником Патрика, чтобы тот не подходил больше к прессу для мусора и даже не заходил в кладовку. В итоге Патрик с удовольствием продолжает работать и по сей день.

Бывают ситуации, когда людям с синдромом Дауна сложно выразить словами свои чувства, и тогда выявить причину возникшей проблемы гораздо труднее. Например, родители могут не знать, почему их взрослый сын или дочь расстраивается, если с ним/ней что-то случается на работе. Вот пример того, как интенсивность травмы может усложнить ситуацию:

Брюс живет в доме независимого (сопровождаемого) проживания. Однажды сотрудники заметили, что Брюс уже несколько дней не вставал с постели и не ходил на работу. Для него это было очень необычно, потому что он редко пропускал работу, даже когда болел. Персонал встревожился еще сильнее, когда Брюс начал изолироваться в своей комнате и разговаривать сам с собой. Когда Брюс перестал спать по ночам и есть, его в экстренном порядке отправили на обследование. Тщательное физическое и психическое обследование показало, что у Брюса



Многие люди с синдромом Дауна просто не могут не выражать свои чувства и эмоции с помощью мимики и жестов

был гипотиреоз, но никаких других явных причин изменения его поведения не было. Хотя гипотиреоз и может вызывать некоторые выраженные симптомы, подобные депрессии, но он не объяснял тяжесть симптомов Брюса. К счастью, после того как специалисты связались с персоналом на его рабочем месте, они помогли понять случившееся с Брюсом – он стал жертвой агрессивного хулигана, коллеги, который недавно начал работать с ним. Персонал заметил изменения в поведении Брюса сразу после того, как появился этот человек. Впоследствии были предприняты все меры для решения данной проблемы.

Невербальное выражение чувств

В предыдущем примере Брюс не мог рассказать о том, что с ним происходит, даже близким родственникам и персоналу. Скорее всего, это было потому, что он боялся, что, рассказывая об этом, будет вынужден снова пережить этот опыт издевательств. По мнению авторов книги, такая реакция довольно часто встречается у людей с синдромом Дауна, которые пережили сильную травму или другие эмоциональные проблемы. То есть даже умея общаться с другими на тему повседневных событий, они могут оказаться не в состоянии сообщать о более личных проблемах. Но эти проблемы могут дать о себе знать через изменение их поведения.

Сложность с этим типом невербальной коммуникации заключается в том, что на другом конце должен быть «восприимчивый слушатель». К сожалению, неосведомленные специалисты или персонал могут слишком легко назвать невербальные выражения эмоций «поведенческой проблемой» или психическим расстройством. Такие общие ярлыки ничего не говорят о возможных причинах или способах решения проблемы. Более того, эти ярлыки могут указывать на решения, которые поддерживают или даже усугубляют проблему. Например, что, если бы специалисты так и не узнали об инциденте с хулиганом на работе и рассматривали проблему Брюса как «поведенческую проблему»? Есть большая вероятность, что они разработали бы план, по которому Брюсу пришлось вернуться на рабочее место, не устранив угрозы, исходящей от хулигана. Это не решило бы проблемы и, скорее всего, усилило бы его страх и тревогу. Точно так же

К сожалению, неосведомленные специалисты или персонал могут слишком легко назвать невербальные выражения эмоций «поведенческой проблемой» или психическим расстройством. Такие общие ярлыки ничего не говорят о возможных причинах или способах решения проблемы.

рассмотрение проблемы как «психического расстройства» и лечение с помощью медикаментов уменьшило бы его тревогу на какое-то время, но не устранило бы угрозу агрессора и в итоге привело бы к усугублению проблемы.

Когда люди с синдромом Дауна не могут сообщить о причинах своего стресса словами, а делают это только посредством изменения поведения, причины часто могут неправильно истолковываться окружающими. Если специалисты не хотят тратить время и силы на поиск всех возможных причин, проблема может остаться нерешенной. Например, многие люди лечат симптомы депрессии (вялость, упадок сил и т. д.) антидепрессантами, хотя на самом деле причиной или основным источником проблемы является гипотиреоз или апноэ во сне. В то время как антидепрессанты могут временно уменьшить симптомы, основное заболевание может привести к усугублению проблемы и симптомов депрессии. Важно уметь различать поведенческую проблему и изменившееся поведение, которое сигнализирует о стрессе. Ситуация осложняется тем, что проблема может иметь более одного источника. Например, у Брюса было заболевание (гипотиреоз), которое могло усугубить его симптомы и поведение, даже если с основной причиной проблемы, агрессором, удалось бы успешно справиться. Все люди проявляют стресс по-разному, в зависимости от их индивидуальных особенностей и уязвимостей. О каких-то признаках мы можем даже не догадываться.

Далее приведены несколько рекомендаций, которые помогут поощрить участие людей с синдромом Дауна в ситуациях группового взаимодействия.

- Подумайте об обучении человека с синдромом Дауна некоторым навыкам общения с использованием конкретных наглядных материалов. Например, попросите выбрать картинку, показывающую эмоцию, которую он испытывает в данный момент.
- Поощряйте попытки рисовать или показывать картинки из книг, журналов или интернета, чтобы сообщать о проблемах, если вербальное общение затруднено или ограничено.
- Иногда люди могут прибегнуть к разыгрыванию сценки, которая показывает суть проблемы. Например, один мужчина с ограниченными вербальными навыками смог продемонстрировать, как сосед по комнате бьет его кулаком, когда никого из персонала нет поблизости.
- Члены семьи и другие лица, осуществляющие уход, могут помочь человеку с синдромом Дауна научиться разбираться в своих чувствах во время повседневной деятельности. Например, если вы стали свидетелем ситуации, которая явно расстраивает человека с синдромом Дауна, помогите ему выразить свои чувства, сказав, например: «Я бы очень разозлился, если бы такое случилось со мной. А ты сейчас злишься?»

- Членам семьи может потребоваться научить персонал (в школе, на работе или в доме независимого сопровождаемого проживания) интерпретировать выражение лица и язык тела человека и использовать визуальные подсказки для улучшения понимания.
- Убедитесь, что есть более одного человека, который хочет и может выступать «переводчиком» для человека с синдромом Дауна. Чем больше людей, способных понять выраженные потребности и ответить на них, тем более компетентным он будет себя чувствовать. Кроме того, чем более отзывчивы опекуны, тем меньший эффект окажет на человека с синдромом Дауна потеря одного из них.
- По возможности члены семьи должны быть активными участниками встреч с коллегами человека с синдромом Дауна или сотрудниками, работающими в доме независимого (сопровождаемого) проживания, чтобы обеспечить наиболее выгодную или точную интерпретацию потребностей этого человека.

Общение в ситуациях группового взаимодействия

Если человеку сложно общаться один на один, представьте, как трудно ему это делать в группе. Общение в ситуациях группового взаимодействия проверяет выносливость многих людей с синдромом Дауна так же, как и вызывает стресс у любого, кто пытается говорить на иностранном языке в группе: поневоле отстраняешься, погружаешься в собственные мысли, что создает впечатление невоспитанности и незаинтересованности в разговоре.

Довольно частая ситуация, когда член семьи с синдромом Дауна появляется на семейных праздниках, но затем уходит в свою комнату, где ему спокойно и он чувствует себя в безопасности. Может ли такое поведение быть признаком проблемы, например симптомом депрессии или признаком асоциальной личности? Деннис Макгуайр считает, что такое поведение является нормальным. Многие люди с синдромом Дауна просто не успевают следить за разговорами, потому что все они происходят в слишком быстром темпе, и им сложно обработать полученную информацию и вовремя на нее отреагировать. Кроме того, разговоры могут вращаться вокруг тем, которые мало или совсем не интересуют их, например о состоянии фондового рынка или проблемах с дорожным движением. Длительность участия подростка или взрослого с синдромом Дауна в ситуации группового общения может зависеть от нескольких ключевых моментов. Если разговор затрагивает темы, интересные для него, и люди проявляют неподдельный интерес к самому человеку, он сразу почувствует это и захочет остаться в компании подольше.

Далее приведено несколько рекомендаций, которые помогут поощрить участие людей с синдромом Дауна в ситуациях группового взаимодействия.

- Старайтесь использовать конкретные вещи и визуальные подсказки для улучшения понимания. Можно показать фотографии, связанные с темой обсуждения, например, во время обсуждения концерта показать фотографии выступающей группы. Если визуальные подсказки недоступны, используйте ясный язык.
- Старайтесь обеспечить человеку доступ к наглядным пособиям, чтобы он смог показать вам фотографии, быстро нарисовать картинку или кратко разыграть что-то. Как упоминалось выше, он также может носить с собой тематические списки (любимые музыканты, фильмы или спортивные команды), и их можно легко прочитать или показать другим.
- Помогите удержать человека с синдромом Дауна в разговоре, сев рядом с ним и спокойно перефразируя темы обсуждения понятным ему языком. Необязательно так делать со всеми темами, но, если темы разговора абстрактны, это будет очень полезно.
- Поощряйте других людей проявлять терпение по отношению к человеку с синдромом Дауна, давая ему достаточно времени, чтобы подумать, сказать что-то, задать вопросы, сформулировать ответы и, если возможно, использовать визуальную поддержку для общения.
- Вставляйте в беседу комментарии, чтобы помочь включить человека с синдромом Дауна в разговор. Например, скажите что-то вроде: «Знаешь, Шэрон однажды попала в похожую ситуацию... Шэрон, помнишь, когда ты...?»
- Используйте навык эмпатического слушания. Самый эффективный способ сделать это – просто повторить часть или всю фразу, сказанную человеком с синдромом Дауна, не делая никаких интерпретаций или дополнительных комментариев. Это стимулирует беседу, позволяя человеку с синдромом Дауна понять, что вы слушаете и цените то, что он говорит. Это также дает вам возможность уточнить, о чем хочет сказать человек, не говоря за него и не перехватывая инициативу в общении.

Если другим трудно понять речь человека с синдромом Дауна, им также может оказаться очень полезной описанная

Общение в ситуациях группового взаимодействия проверяет выносливость многих людей с синдромом Дауна так же, как и вызывает стресс у любого, кто пытается говорить на иностранном языке в группе: поневоле отстраняешься, погружаешься в собственные мысли, что создает впечатление невоспитанности и незаинтересованности в разговоре.



Эмпатия помогает наладить общение

выше техника эмпатического слушания. Специалисты также рекомендуют следующие подходы:

- Помогите «перевести» замечания человека, но только в случае необходимости. Лучше всего переводить утверждения человека «как есть», без добавления комментариев или толкований, которые могут исказить или изменить то, что он пытается сказать.
- Рассмотрите возможность кратко изложить контекст, тему или предысторию того, что говорит человек с синдромом Дауна, чтобы улучшить понимание другими людьми. Это может помочь сориентировать слушателя в контексте разговора и значительно облегчить интерпретацию деталей. Например, может быть полезно сказать: «Джеймс говорит о той вечеринке...» или «Он говорит о том времени, когда...»
- Получите разрешение человека с синдромом Дауна, прежде чем «переводить» или сообщать контекст или предысторию. Это помогает сохранять уважение к независимости и целостности его мыслей и мнений. По той же причине важно спросить человека с синдромом Дауна, верен ли ваш «перевод», например, сказав: «Я слышал, ты говорил, что хорошо провел время на вечеринке. Верно?»

Это поднимает еще один важный вопрос об участии подростков и взрослых людей с синдромом Дауна в разных ситуациях группового взаимодействия. Доктор Макгуайр отмечает, что он с коллегами посетил много встреч, на которых разговор шел в слишком быстром темпе для человека с синдромом Дауна. Как он может понять и отреагировать на разговоры, которые затрагивают важные аспекты его жизни, если для него всё это звучит как иностранный язык?

В ситуациях группового взаимодействия крайне важно перевести информацию в конкретную и наглядную форму до встречи, а также попросить человека, который будет выступать в качестве «переводчика», обсудить ключевые пункты повестки дня со взрослым с синдромом Дауна. По опыту авторов, всё это похоже на ситуацию, когда кого-то судят в иностранном суде, на чужом языке, и не было предпринято никаких усилий, чтобы информировать человека о сути происходящего, а также проявить интерес к его мнению и чувствам. Глядя на это с такой точки зрения, легко понять, почему люди с синдромом Дауна могут начать вести себя «неадекватно» во время таких встреч.

Ясный язык, или вступая на непаханое поле

М. А. Фурсова, журналист-обозреватель Даунсайд Ап

Простыми словами

Как сказать так, чтобы мысль, которую вы хотите донести, была действительно понятна? Как не запутаться в кружеве привычных, на первый взгляд, слов и конструкций любого языка? Как добиться того, чтобы текст действительно «работал»? Все эти непростые вопросы, волнующие авторов любых текстов, становятся особо актуальными, когда их потенциальный читатель – человек с интеллектуальными нарушениями. К сожалению, большинство печатных текстов для понимания таких людей едва ли доступны – из-за трудных слов и витиеватых формулировок. Между тем статья 21 Конвенции ООН о правах инвалидов провозглашает: каждый человек имеет право получать информацию в доступной форме.

Но есть инструмент, который может помочь. Это так называемый ясный язык (далее этот термин там, где это возможно, будем использовать без кавычек) – способ изложения текстов, который на Западе существует уже несколько десятилетий, а в русскоязычном пространстве появился лишь в последние годы. В этом номере журнала «Синдром Дауна. XXI век» мы предлагаем читателям статью, которая даст представление об основах ясного языка, а также позволит понять, каковы перспективы и сложности его внедрения в повседневную жизнь и как создается текст на ясном языке. Мы надеемся, что это первое знакомство будет далеко не последним, ведь разработка и изучение ясного языка – непрерывно живой процесс, он происходит здесь и сейчас.

Что же такое ясный язык? Можно сказать, что это облегченная для понимания форма любого стандартного языка. Слова и структура основного языка при этом адаптируются таким образом, чтобы смысл сообщения стал доступным для людей, которые испытывают трудности с восприятием вербальной информации.

Для ясного языка характерны простые слова и фразы, без специальной лексики и терминов, заимствований, слов в переносном значении. Сделать смысл текста доступнее помогают и особые приемы: расположение текста на странице, размер шрифта, использование пиктограмм, картинок, фотографий, иллюстраций. На ясном языке можно читать, говорить, учить и учиться, получать полезную информацию.

Для ясного языка характерны простые слова и фразы, без специальной лексики и терминов, заимствований, слов в переносном значении.

Сделать смысл текста доступнее помогают и особые приемы: расположение текста на странице, размер шрифта, использование пиктограмм, картинок, фотографий, иллюстраций.



От истории к современности

Ясный язык был разработан в 1960-е годы в Европе и предназначался для пожилых людей, пациентов со слабым зрением и нарушением психических функций. В 1970-е годы в кругах европейских защитников прав инвалидов в необходимости ясного языка уже никто не сомневался.

Но самый активный этап развития ясного языка во всех странах Европы начался в 1990-е годы. В середине этого десятилетия в Великобритании и некоторых скандинавских странах были изданы первые рекомендации по ясному языку. Тогда же Международная федерация библиотечных ассоциаций и учреждений (IFLA) выпустила первое международное руководство по ясному языку – «Рекомендации по материалам на ясном языке».

Общеввропейские стандарты по созданию информации, доступной для чтения и понимания, «Информация для всех», были разработаны бельгийской организацией «Инклюзивная Европа» (Inclusive Europe), которая работает с людьми, имеющими интеллектуальные нарушения, и их семьями. Сегодня специалисты этой организации активно сотрудничают с государственными органами управления и переводят на ясный язык важные документы, которые предоставляют Европейская комиссия, Европарламент, Совет Европы. Во многих странах Европы существуют специализированные СМИ, которые публикуют материалы на ясном языке. Существует даже специальный символ, который означает, что тот или иной текст написан на ясном языке. Этот символ-логотип используется в соответствии с требованиями организации Inclusive Europe.

Для кого предназначен ясный язык

У некоторых категорий людей имеются непреодолимые барьеры, которые затрудняют их общение с окружающими. Однако как раз окружающие вполне могут учитывать эти затруднения и помочь этим людям понять, о чем идет речь. Ясный язык может быть полезен не только людям с интеллектуальными нарушениями, в том числе с синдромом Дауна. Также он поможет:

- людям, у которых с детства было нарушено развитие речи;
- людям со слабыми навыками чтения и письма;
- людям после инсультов и черепно-мозговых травм;
- пожилым людям с нарушениями памяти;
- людям с нарушением внимания;
- иностранцам и мигрантам, которые в полном объеме не владеют языком страны.

Все эти люди могут неплохо выражать свои мысли разными способами, однако готовые тексты, особенно письменные, им довольно трудно понимать. Важно, что для каждой целевой группы тексты, написанные на ясном языке, будут отличаться.

Что можно переводить на ясный язык

Зачем людям с интеллектуальными особенностями нужна та или иная информация? В первую очередь для того, чтобы чувствовать себя более независимо и самостоятельно: принимать те или иные решения, делать выбор и понимать его последствия. Прочитав инструкцию на ясном языке, ребенок, например, может научиться правильно ухаживать за своими зубами; подросток – создать свою страницу в соцсетях, а взрослый – прочитать нужный документ или понять, что такое социальные сети. Понятная информация помогает людям с интеллектуальными особенностями решать как повседневные бытовые задачи, так и более сложные: передвигаться по городу, оформлять документы, устраиваться на работу.

На ясном языке можно создавать следующие материалы:

- разные виды документов: законодательные, банковские, правовые, социальные документы;
- различные инструкции: по использованию бытовых приборов, снятию денег в банкомате, записи на прием к врачу и т. д.;
- навигаторы по городу: маршруты общественного транспорта; схемы передвижения; правила пользования транспортом и объектами транспортной инфраструктуры (метро, вокзалы, поезда и т. д.);
- тексты в сфере культуры: карты достопримечательностей; тексты экскурсий; навигаторы по музею или театру и т. д.;
- меню в кафе;
- новости, статьи в журналах и газетах;
- учебные материалы и многое другое.

Кто выступает заказчиком текстов на ясном языке

В первую очередь в переводе текстов на ясный язык заинтересованы те организации, которые непосредственно работают с целевой аудиторией: некоммерческие организации (помогающие, к примеру, людям с синдромом Дауна), дома престарелых, интернаты, органы соцзащиты. Кроме того, сейчас в европейских странах всё чаще заказчиком выступают органы государственной власти. Тенденция к инклюзии во всех сферах общественной жизни и необходимость соответствовать международным стандартам заставляет чиновников поворачиваться лицом к своим «клиентам» и говорить с людьми разных категорий так, чтобы те хорошо понимали, о чем идет речь. Именно поэтому различные документы, инструкции, правила, а также информационные брошюры и сайты государственных организаций в наши дни дублируются на ясном языке. Также заказчиком в таких случаях могут быть те организации, которые постепенно включают в свою целевую аудиторию людей, имеющих сложности с восприятием текста: коммерческие компании, в том числе интернет-магазины и медицинские центры, библиотеки, музеи, театры и т. д.

Правила ясного языка

Как было сказано выше, существуют разработанные международные нормы и правила ясного языка, им посвящены целые книги и методические пособия. Над ясным языком работают лингвисты, журналисты, психофизиологи, нейропсихологи, логопеды, специалисты в сфере ИТ. У каждой из этих групп специалистов есть свой набор требований к ясному языку. Для письменных текстов, графики, видео- и аудиоматериалов существуют свои правила, как есть правила и для размещения информации на разных ресурсах: на бумаге книжного формата, на плакатах и билбордах, на интернет-порталах.

Попробуем лишь кратко охарактеризовать основные требования к ясному языку и его принципы.

- Ясный язык прост. В нем нужно избегать причастных и деепричастных оборотов, обратного порядка слов, метафор и сложных эпитетов.
- В ясном языке не следует использовать синонимы. Этим он радикально отличается от привычного всем нам изложения. Нужно использовать одно и то же слово для обозначения одних и тех же явлений, объектов, действий, ситуаций. Так, если мы в каком-то тексте написали «мальчик», то в нем и дальше нужно продолжать писать «мальчик», а не «ребенок», «юноша» или «подросток» и т. д.
- Нужно аккуратно пользоваться местоимениями – лучше несколько раз повторить одно и то же слово, чем вызвать непонимание, к чему или к кому относится местоимение.
- Лучше использовать самые простые, понятные и часто употребляемые слова. Например, вместо слов «кобыла», «мерин», «жеребец», «жеребенок» лучше сказать просто – «конь» или «лошадь». Однако в тексте для взрослых не стоит использовать «детские» слова и примеры.



- В ясном языке не используется специальная лексика и термины, иностранные заимствования, сложные и длинные слова, аббревиатуры. Если какого-то термина или сложного слова нельзя избежать, его нужно тут же пояснить понятными словами или сделать специальный словарь, предварив им текст.
- Фразы и предложения должны быть короткими – никаких длинных и сложных конструкций.
- Избегать использования фраз с отрицанием. Например, вместо «Не бегите быстро» сказать: «Идите медленно».
- Использовать активный залог вместо пассивного.
- Полезно использовать графические приемы, которые делают смысл текста доступным для людей с особенностями. Это определенное расположение текста на странице: без переносов слов, с выравниванием текста по левому краю, началом каждого предложения с новой строки, без абзацных отступов и так далее.
- В оформлении текстов используются крупный шрифт, пиктограммы, а также много картинок и иллюстраций.
- Важно проставлять в файле номера страниц, причем лучше написать «страница 1 из 5». Это впоследствии облегчит работу с печатным документом.

Материалы, созданные для интернет-сайтов, требуют особого контроля, так как в их создании участвуют IT-специалисты, имеющие свой взгляд на дизайн и размещение материалов в сети. Реалии жизни говорят о том, что редкий сайт требует полного перевода на ясный язык. Как правило, нужно сделать доступными для людей с интеллектуальными особенностями только несколько страниц сайта или отдельные материалы. «Ясные» версии сайтов призваны дополнять основные, и основными они не станут, если это не специальное издание про ясный язык.

Рисунок 1. Инструкция на ясном языке «Как варить картошку»¹

Пример

Обычный текст

Как варить картофель

Очищенный картофель сложить в кастрюлю, залить холодной водой, накрыть крышкой и поставить на огонь. Когда вода закипит, огонь убавить. Через 20 минут кипения уже можно проверить картофель на мягкость – наколоть ножом или вилкой.



Ясный текст

Как варить картошку

Возьми столько картофеля, сколько нужно для тебя или твоих гостей. Помой и почисти картошку. Положи картошку в кастрюлю. Налей в кастрюлю столько воды, чтобы немного покрыть водой картошку. Поставь кастрюлю на плиту. Когда вода закипит, уменьши огонь. Вари 20 минут. Попробуй вилкой, мягкая ли картошка. Выключи плиту! Вылей воду.

¹ По материалам презентации к докладу Е. М. Вяжякупус «Ясный язык в сопровождаемом проживании» на IV Национальном конгрессе «Реабилитация – XXI век: традиции и инновации» и научно-практической конференции «Ранняя помощь и сопровождение», 8–10 сентября 2021 года, Санкт-Петербург.

Рисунок 2. Пример расположения текста на ясном языке и фотографий²

Иногда головную боль называют МИГРЕНЬ. Это заболевание, когда у вас болит голова и вы не знаете почему.

Когда у вас болит голова:

- выпейте воды,
- откройте окно и проветрите комнату,
- идите на улицу на свежий воздух.

Чтобы голова не болела:

- ведите здоровый образ жизни,
- делайте упражнения и занимайтесь спортом.



Особенности создания материалов на ясном языке

Главное правило при написании или адаптации текстов на ясном языке для людей с интеллектуальными нарушениями звучит так: «Ничего для нас без нас». Это означает, что в создании текстов на ясном языке обязательно должны участвовать эксперты-оценщики, представители целевой аудитории. Ими могут выступать люди с особенностями развития, которые прошли специальную подготовку (семинар) для работы с текстами по правилам ясного языка.

Создание текста на ясном языке можно сравнить с айсбергом. На поверхности – «всего лишь» перевод текстов на более простой и понятный язык. Однако в этой простоте и скрывается подвод: когда читаешь листовку или брошюру на ясном языке, кажется, что сделать ее очень легко. Но на самом деле это не так. Специалист по ясному языку не может просто сесть за стол и написать качественный текст. Для начала он должен изучить проблематику, о которой будет писать, причем как теоретически, так и практически – пообщавшись с заказчиками, а также всеми вовлеченными участниками. Важно максимально конкретизировать запрос, чтобы текст получился понятным и полезным.

Создание чернового варианта текста – лишь середина пути, так как дальше начинается:

1. Проверка текста на сессии с оценщиками.
 2. Внесение в текст правок и работа с дизайнером.
 3. Повторная проверка текста у оценщиков и еще одно внесение уточнений и правок.
 4. Представление текста заказчику.
 5. Корректировка текста по итогам работы с заказчиком.
- Иногда все эти шаги повторяются несколько раз.

Работа с заказчиком тоже порой вызывает определенные сложности. Заказчик обязательно проверяет предлагаемый материал, но при этом может иметь свое видение итогового продукта. К примеру, далеко не любой заказчик согласится отказаться от длинных названий и аббревиатур (особенно если это государственная организация), пожертвовать «важными» нюансами и деталями текста, а также учитывать особенности расположения готовой информации. Специалисту по ясному языку необходимо уметь обсуждать такого рода детали и убеждать заказчика в своей правоте, указывая на нюансы восприятия информации целевой аудиторией. И конечно, специалисту по ясному языку приходится контролировать процесс создания материала от начала до конца – до его размещения на том или ином ресурсе: на сайте, на стенде, в буклете и т. д.

Главное правило при написании или адаптации текстов на ясном языке для людей с интеллектуальными нарушениями звучит так: «Ничего для нас без нас». Это означает, что в создании текстов на ясном языке обязательно должны участвовать эксперты-оценщики, представители целевой аудитории.

² По материалам «Ясный язык»: как сделать информацию доступной для чтения и понимания. Метод. рекомендации / под ред. Е. Г. Титовой. Минск: Белорусская ассоциация помощи детям-инвалидам и молодым инвалидам, 2018. 42 с.

Оценка текстов экспертами-оценщиками

Это отдельный этап работы, непростой, но всегда творческий и интересный. Желательно, чтобы текст на ясном языке писал один специалист, а проводил оценочные сессии другой, для того чтобы избежать предвзятого отношения к тексту. Текст может считаться «ясным» только после того, как пользователи его прочли, поняли и автор внес в него необходимые уточнения и исправления. Оптимальное количество экспертов-оценщиков, которые работают с одним текстом – 3–4 человека. Все они должны пройти обучающий тренинг, где им не только расскажут о работе с текстом, но дадут задания, которые помогут познакомиться друг с другом, почувствовать себя безопасно и комфортно с психологической точки зрения, а кроме того, конечно, понять, какую именно работу им предстоит выполнить. Во время тренинга специалисты по ясному языку смогут не только определить уровень готовности оценщиков к работе, необходимой для создания и адаптации текстов, но и сформировать у них некоторые умения для такой работы. Важно, чтобы оценщик научился и смог честно говорить о том, что он не понимает в тексте, не завышая уровень своего реального понимания, но и не занижая его. Опытные ведущие тренингов могут задать определенным образом построенные вопросы, которые дают возможность реально проверить, понятен ли текст оценщику, не вызывая у него ненужной тревоги или ощущения неуспешности. Так как оценка текста на ясном языке – важная работа, желательно, чтобы оценщики получали за нее вознаграждение.

Ясный язык в России

В России наблюдается рост интереса к ясному языку, однако нормативной базы для его развития и применения в различных сферах жизни пока нет. Отдельные специалисты-энтузиасты переводят те или иные материалы на язык, который можно назвать «простым», однако в большинстве случаев при создании таких материалов не выполняется главное условие, при котором текст может считаться написанным на ясном языке: такие тексты не проходят оценку представителями целевой аудитории, то есть самими людьми с интеллектуальными нарушениями.

Для того чтобы освоить искусство ясного языка, сотрудники Даунсайд Ап проходят обучение у белорусских коллег. Сегодня первые материалы, написанные ясным языком, можно увидеть на сайте Даунсайд Ап в разделе «Человеку с синдромом Дауна». Также Даунсайд Ап совместно с фондом «Синдром любви» к 21 марта 2021 года начал реализацию просветительского проекта «Простыми словами». Его цель – побудить СМИ и популярные интернет-сервисы общаться со своими читателями на ясном языке.

Примеры качественных материалов на ясном языке

Примеров качественных материалов на ясном языке, выложенных в открытый доступ в русскоязычном пространстве, не так много. Однако для того, чтобы увидеть тексты на ясном языке в действии, вы можете посмотреть следующие ресурсы:

Рисунок 3. Пример текста «Целей устойчивого развития в Беларуси» на ясном языке



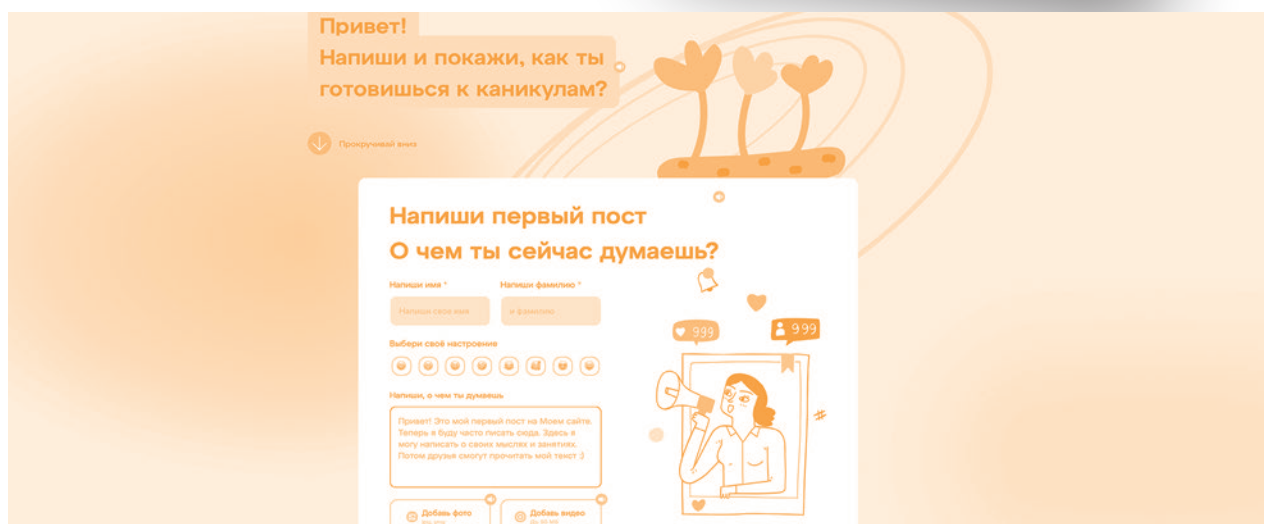
Цель 12

Разумное потребление и производство

Количество людей на земле постоянно увеличивается. Запасы природных ресурсов с каждым годом уменьшаются. Чтобы запасов природных ресурсов хватило надолго, мы должны потреблять их разумно. Разумно потреблять продукты питания и пресную воду – значит использовать их бережно и без отходов. Мы покупаем больше продуктов, чем необходимо для питания. Важно самим подсчитывать нужное количество товаров, чтобы лишние продукты не попадали в отходы. Отходы уменьшают запасы природных ресурсов и загрязняют окружающую среду. Предприятия и заводы должны перерабатывать отходы и не загрязнять воздух, землю и воду. Важно, чтобы все люди разумно использовали продукты питания, воду и берегли природные ресурсы.

Текст может считаться «ясным» только после того, как пользователи его прочли, поняли и автор внес в него необходимые уточнения и исправления.

- Специалисты из организации «Гид по жизни» перевели на ясный язык важный документ – «Цели устойчивого развития в Беларуси»: https://sdgs.by/clear_lang/
- Также специалисты из этой организации создали на ясном языке очень полезную брошюру «Останови насилие!». Она дает понимание, какие отношения, в том числе в семье, являются насилием и как можно защитить себя от негативного влияния. Издание доступно для скачивания по ссылке: https://lifeguide.by/wp-content/uploads/2020/05/UNFPA_nasilie_YAYA.pdf
- Инструкции для пассажиров наземного транспорта и пешеходов на ясном языке – на сайте Белорусского клуба автотуризма: <https://bka.by>
- Специалисты Даунсайд Ап создали на ясном языке страницу для людей с синдромом Дауна на сайте Даунсайд Ап: <https://moysite.site>



Уважаемые коллеги!

Для того чтобы текст считался написанным ясным языком, он должен быть написан по всем правилам ясного языка. И его обязательно должны оценить эксперты из целевой аудитории, в нашем случае люди с синдромом Дауна.

Но одновременно мы уверены, что сделать свою речь, устную и письменную, ясной и понятной для людей с интеллектуальными особенностями – это ежедневная норма для любого профессионала, который взаимодействует с такими людьми.

Вы прочитали статью о теории ясного языка. Теперь мы предлагаем вам реализовать полученные знания на практике и попробовать свои силы в создании «ясных» текстов. Надеемся, этот небольшой эксперимент позволит вам хотя бы на некоторое время почувствовать себя специалистом по ясному языку и ощутить нюансы процесса создания текста на нем.

Что нужно сделать: наведите камеру своего телефона на QR-код. По ссылке вы найдете несколько заданий и небольшой итоговый опрос. Надеемся, что участие в этом интерактиве будет для вас полезным, интересным и приятным!



Использованные ресурсы

1. «Ясный язык»: как сделать информацию доступной для чтения и понимания. Метод. рекомендации / под ред. Е. Г. Титовой. Минск: Белорусская ассоциация помощи детям-инвалидам и молодым инвалидам, 2018. 42 с.
2. Ясный язык // ОО «Белорусская ассоциация помощи детям-инвалидам и молодым инвалидам». URL: <https://lifeguide.by/yasnyj-yazyk-2/>
3. Я понимаю – Я выбираю/Ясный язык: стандартизация и расширение доступности // ОО «Белорусская ассоциация помощи детям-инвалидам и молодым инвалидам». URL: <https://lifeguide.by/yasnyj-yazyk-standartizacziya-i-rasshirenie-dostupnosti-ya-ponimayu-ya-vybirayu/>
4. Федорова Е. Поговорим простыми словами: что такое ясный язык // Агентство Социальной Информации. URL: <https://www.asi.org.ru/news/2021/03/21/ko-vsemirnomu-dnyu-lyudej-s-sindromom-dauna-nachalsya-proekt-v-kotorom-teksty-perevodysya-na-yasnyj-yazyk/>
5. На ясном языке: [сайт] / Ассоциация преподавателей перевода, ООО «Протранслейшн». URL: <https://ясно.сайт>
6. Ясный язык // Википедия. URL: https://ru.wikipedia.org/wiki/Ясный_язык

Как устроено обучение альтернативной и дополнительной коммуникации на примере языковой программы «Макатон»

Интервью журналиста-обозревателя **Н. Ю. Ивановой** с **Е. В. Запарой**, координатором команды по адаптации и развитию языковой программы «Макатон» в России



Тренеры Макатона Елена Запара (слева) и Анна Кибрик с методическим пособием, выпущенным в 2021 году. Фото Екатерины Мурадян

Альтернативная и дополнительная коммуникация (АДК), то есть все возможные способы общения, которые при необходимости заменяют или дополняют устную речь, в настоящее время стала обязательным и необходимым условием реализации права человека с особенностями развития на образование. Приходя в образовательную организацию, ребенок с коммуникативными трудностями имеет законодательную гарантию, что ему будут предоставлены те средства общения и обучения, которые ему подходят. Это позволяет говорить об АДК как об обязательном инструменте, который должен быть в наличии у педагогов, психологов и других специалистов, работающих с детьми с нарушениями развития. Но как вооружить всю эту армию специалистов знаниями в области АДК?

Об этом мы поговорили с Еленой Запарой – кандидатом биологических наук, педагогом, ведущим специалистом ЦЛП «Особое детство»¹, координатором команды по адаптации и развитию языковой программы «Макатон» в России.

¹ ЦЛП «Особое детство» – единственная организация, которая имеет права на адаптацию и распространение Макатона в России.

– Елена, прежде чем говорить об обучении АДК, давайте напомним читателям, почему очень важно предоставить человеку с коммуникативными трудностями доступный способ общения.

– АДК дает человеку с коммуникативными трудностями чувство безопасности, возможность сообщить о себе (о своем выборе, желаниях, чувствах, мыслях и т. д.). Также она помогает предвосхищать события, ориентироваться в происходящем и понимать, чего хочет другой человек. И конечно, очень важно, что благодаря АДК человек может учиться и работать, быть более самостоятельным и независимым, сохранять чувство собственного достоинства и ощущение принадлежности к обществу. Кроме того, АДК помогает формировать позитивный социальный образ людей с нарушениями развития.

– Чтобы всё это происходило, средствами АДК должен овладеть не только сам человек с коммуникативными трудностями, но и те, кто его окружает: члены семьи, воспитатели в детском саду, педагоги в школах, сотрудники развивающих центров и так далее. Насколько это реально сегодня?

– Мы еще в начале пути, но положительные сдвиги уже есть. Для меня самый распространенный инструмент АДК, который я использую в своей работе, – это языковая программа «Макатон», сочетающая в себе жесты, символы и звучащую речь, так что буду говорить об АДК на примере этой языковой программы. Мы стараемся расширять круг людей, которые владеют Макатоном, хотя предстоит еще многое сделать в этом направлении. Наша статистика показывает, что с 2009 года, когда началась работа по адаптации программы в России, более 800 человек овладели базовыми жестами и символами и более 600 человек из разных регионов страны прошли тренинг базового уровня.

– Как устроен процесс обучения Макатону?

– Обучая Макатону, мы ставим следующие задачи:

- познакомить слушателей с особенностями программы (в первую очередь с тем, что частично адаптированные жесты русского жестового языка и специально разработанные символы Макатона всегда используются совместно со звучащей речью);
- помочь слушателям освоить жесты и символы на практике;
- научить использовать жесты и символы гибко, на том уровне, который подходит конкретному пользователю, начиная с тех слов и понятий, которые наиболее близки человеку и чаще других употребляются в его повседневной жизни;
- объяснить важность использования жестов и символов для развития понимания, а не только в качестве опор для проявления экспрессии.

Последнее вообще очень важно: начиная обучение АДК, мы прежде всего работаем над пониманием, потому что у большинства наших пользователей есть значительные

трудности именно в понимании звучащей речи. Жесты и символы привлекают внимание пользователя, помогают лучше понимать смысл сказанного, и только после этого он может начать отвечать доступным ему способом. Нам важно, чтобы люди, которые у нас учатся, опирались на этот тезис, начиная свою практику.

– Какие форматы обучения вы используете?

– Мы используем два формата: очное и онлайн-обучение. Вводный семинар «Макатон: введение в программу» проходит в онлайн-формате, а базовый тренинг «Макатон: базовый уровень» – очно. Продолжительность вводного семинара – пять академических часов. На нем слушатели получают начальные знания о Макатоне, знакомятся с практикой его применения в повседневной жизни, осваивают 20 основных жестов и символов.

Тренинг базового уровня длится 18 академических часов. В течение этого времени слушатели глубоко погружаются в программу, получая большой объем теоретических и практических знаний, а также представление о технологиях обучения пользователей Макатону. В процессе обучения они осваивают около 250 жестов и символов. И после вводного семинара, и после базового тренинга слушатели получают сертификаты, печатные и видеоматериалы и могут начинать использовать Макатон в своей практике.

– Расскажите, пожалуйста, подробнее о том, как устроен тренинг базового уровня.

– Тренинг базового уровня включает в себя лекционную и практическую части. Тематика лекций разнообразна: мы много говорим об истории и особенностях Макатона, отдельно – о символах и учимся их рисовать, говорим про научное обоснование использования жестов и символов, про мультимодальность Макатона – словом, предоставляем довольно большой объем теоретической информации. Лекции чередуются с практическими занятиями, где участники тренинга осваивают жесты, учатся грамотно их применять, отрабатывают навык жестикулирования в жестовых предложениях. Очень важно, что практики много, мы постоянно тренируемся использовать жесты и символы, чтобы за два учебных дня люди, которые никогда ничего подобного не делали, поняли, что это доступно, и приобрели достаточную уверенность в своих силах. Объем информации очень большой, и часто участники после первого дня опасаются, что они запомнили мало из пройденного материала, но на следующий день выясняется, что они помнят гораздо больше, чем им казалось, потому что в освоении жестов кроме других видов памяти задействована и моторная память. Точно так же это работает, когда мы занимаемся с людьми, имеющими коммуникативные трудности.

– А какие методические материалы вы предоставляете слушателям?

– Это те материалы, к которым наши слушатели могут обращаться при необходимости. Во-первых, рабочая тетрадь,

С 2009 года, когда началась работа по адаптации программы в России, более 800 человек овладели базовыми жестами и символами и более 600 человек из разных регионов страны прошли тренинг базового уровня.

в которой распечатаны слайды презентаций наших лекций и есть поля для заметок, где человек может записать, что ему показалось важным и ценным, и потом в любой момент к этому вернуться. Во-вторых, книга символов Макатона. В-третьих, мы даем слушателям доступ к видео с освоенными жестами.

А еще в прошлом году мы написали приложение к рабочей тетради. В нем мы делим пользователей Макатона на разные группы в зависимости от их уровня владения жестами и символами и даем методические рекомендации, в каком направлении и как можно двигаться дальше, работая с этим пользователем.

Первая часть приложения «Как использовать жесты и символы языковой программы “Макатон”» содержит глоссарий, таблицу оценки коммуникативных навыков, описание основных групп пользователей и рекомендации для работы с ними, список прав и обязанностей участников тренинга.

Вторая часть – перевод главы из книги *Manual Sign Acquisition in Children With Developmental Disabilities*² о культурных аспектах отбора и использования жестов в рамках программы «Макатон» в разных странах, впервые изданный на русском языке.

– Каковы, на ваш взгляд, сильные стороны базового тренинга по Макатону?

– Тренинг всегда ведут два тренера. Благодаря этому создается особая атмосфера: тренеры находятся во взаимодействии, у каждого из них свой практический опыт, и это дает слушателям более широкое представление о Макатоне. У нас много жестовых практикумов, и один тренер показывает жесты, а второй может отследить, насколько правильно их повторяют участники. Мы отвечаем за стандарт качества преподавания перед Makaton Charity, и нам важно, чтобы люди, прошедшие наш тренинг, правильно использовали жесты. Наличие двух тренеров позволяет решить эту проблему.

У нас практико-ориентированные лекции, на которых мы показываем много фото- и видеопримеров с реальными занятий с пользователями Макатона. Наличие рабочих тетрадей, о которых я уже упоминала, мы тоже считаем своей сильной стороной. Помогает осваивать учебный материал и то, что мы чередуем теорию с практикой, и этой практики много: учим жесты и закрепляем их в упражнениях, знакомимся с символами, рисуем их вместе с участниками. Также мы разбираем конкретные коммуникативные кейсы и даем рекомендации по началу использования Макатона. Просим кого-то из слушателей охарактеризовать человека, с которым они хотели бы использовать Макатон, вместе с группой составляем список понятий для этого человека, и вся группа принимает участие в обсуждении, а мы как тренеры комментируем и корректируем. Слушателям становится понятно, как то же самое можно сделать для «своего» пользователя. И вообще, мы много говорим про технологии обучения: с чего начинать, что и в каких ситуациях лучше попробовать, о чем не забыть.

Приемы, которые мы используем, доказали свою эффективность на примере обучения Макатону, мы будем рады, если кому-то из читателей, обучающих применению любых других средств АДК, будет полезен наш опыт.

Очень важно, что практики много, мы постоянно тренируемся использовать жесты и символы, чтобы за два учебных дня люди, которые никогда ничего подобного не делали, поняли, что это доступно, и приобрели достаточную уверенность в своих силах.

– Кроме непосредственных пользователей с коммуникативными трудностями есть еще несколько групп людей, связанных с ними: члены семьи, специалисты, сотрудники социальных учреждений и общественных пространств. По идее, им тоже необходимо знание АДК. Означает ли это, что всех их надо обучать АДК одинаково?

– Нет, важно учитывать особенности каждой из этих групп. Поскольку у них различные запросы, то и акценты при подаче информации необходимо делать разные. В процессе преподавания Макатона нам стало ясно, что для членов семьи пользователей необходимо приводить больше примеров, давать больше практических рекомендаций по использованию АДК в повседневной жизни, в конкретных жизненных ситуациях. При работе со специалистами мы даем много ссылок на исследования, которые показывают эффективность использования АДК, а также делаем упор на особенности передачи инструментов АДК в семье и коллегам. Людям из более дальнего круга, в частности сотрудникам социальных учреждений, необходимо дать общее представление об АДК, о поведенческих особенностях пользователей, предоставить им актуальный набор инструментов АДК (тематические жесты и символы, буклеты, книги с социальными историями). К сожалению, в нашей стране эта третья группа пока практически не охвачена обучением АДК, есть лишь отдельные попытки и примеры. Но, с другой стороны, очевидно, что рано или поздно мы к этому придем.

– С какими трудностями вы сталкиваетесь, обучая людей АДК (в частности, Макатону), и как пытаетесь их преодолеть?

– Первая трудность – это наличие некоторых мифов и заблуждений об АДК. Хотя в последние годы информированность людей стала выше, по-прежнему существуют эти предубеждения. Например, о том, что если мы учим человека АДК, то он не заговорит, или о том, что АДК – это очень тяжело и сложно и мы перегрузим ребенка, который и так занимается с логопедом и другими специалистами. Также это может быть мнение, что учить АДК нужно лишь тогда, когда после многолетней работы по вызыванию и развитию

АДК – это не столько про какие-то учебные ситуации, сколько про ситуации ежедневного общения.

² Manual sign acquisition in children with developmental disabilities / N. Grove, K. Launonen (Eds.). New York: Nova Science Publishers, 2019. 460 p.



Анна Кибрик объясняет слушателям тренинга по Макатону принципы разработки символов

речи человек не заговорил. Борьба с этими мифами можно только с помощью просвещения. Надо как можно больше делиться с семьями и коллегами успешными кейсами использования АДК, давать ссылки на исследования, переводить и распространять англоязычную тематическую литературу.

Следующая трудность – недостаточность информации об АДК в целом и о Макатоне в частности, из-за чего людям непонятно, стоит ли тратить время и силы на обучение. Поэтому мы проводим бесплатные вебинары, прямые эфиры с известными специалистами, которым люди доверяют, ведем соцсети программы, обновляем свой сайт, собираем и публикуем отзывы.

Еще у наших слушателей могут возникать опасения, что АДК и Макатон – это слишком сложно, они боятся забыть жесты после тренинга. Мы даем им понять, что эти трудности преодолимы: стараемся, как я уже говорила, включать в тренинг больше практики, поддерживаем и консультируем тех, кто прошел обучение, по запросу организуем супервизии, предоставляем бессрочный доступ к видеоматериалам с жестами, чтобы можно было найти и повторить нужные.

Нередки ситуации, когда человек, который прошел наш тренинг, испытывает трудности, потому что в своей организации у него нет единомышленников и он там – единственный специалист, практикующий Макатон. Мы стараемся быть на связи и поддерживать контакт. Если нет тесного сообщества рядом, то всегда есть более широкий круг людей, которые используют Макатон, и мы, как команда по его развитию и адаптации, стараемся всех объединять: делать

Слушатели осваивают жесты на тренинге «Макатон: базовый уровень»



информационные рассылки, проводить групповые супервизии, обмениваться опытом. В планах – проведение конференции по Макатону.

И наконец, еще одна трудность, о которой нельзя не упомянуть, – недостаточная известность Макатона как средства коммуникации. Впрочем, то же самое можно сказать и о других средствах АДК. Мы видим только один путь: публиковать больше материалов об АДК в соцсетях и СМИ, в том числе материалов с жестами и символами, сотрудничать с различными известными людьми и организациями, работать над распространением программы.

– Что вы советуете своим слушателям, когда объясняете им, как правильно передать АДК в семью?

– Первое, что важно, – прислушиваться к запросу семьи, к мнению о том, что семье нужно в повседневной жизни. С нашей стороны, со стороны специалистов очень важно напоминать (и себе в том числе), что АДК – это не столько про какие-то учебные ситуации, сколько про ситуации ежедневного общения.

Второе – вместе с родителями ребенка с коммуникативными трудностями составить, как мы их называем, список А и список Б. В первый входят те понятия, жестам и символам для которых мы хотим постепенно обучить ребенка, чтобы он мог сам использовать их для общения, а во второй – понятия, жестами и символами для которых будут пользоваться родители и специалисты, взаимодействуя с ребенком. Во многом эти два списка пересекаются, однако второй – более обширный, поскольку некоторые жесты и символы ребенок не будет воспроизводить самостоятельно, однако научится их понимать.

Еще важно обсудить конкретные ситуации использования АДК, обучить родителей и других членов семьи жестам (очно и по видео), причем сначала это может быть очень маленький набор жестов.

Следующий пункт – надо стараться быть на связи с семьей, регулярно встречаться для обсуждения успехов и трудностей, а также для обновления упомянутых выше списков, рассказывать о том, что происходит на занятиях. Также необходимо говорить о важности коммуникативной среды, о том, что чем больше членов семьи и других людей из окружения ребенка используют АДК, тем лучше.

Специалист должен дать столько информации об АДК, сколько необходимо семье, рассказать о примерах успешного использования выбранного инструмента, познакомить с другими семьями, использующими АДК.

Помочь каждому реализовать себя

М. А. Фурсова, журналист-обозреватель Даунсайд Ап

Программы, направленные на поддержку семей, которые воспитывают детей старше семи лет и подростков с синдромом Дауна, развиваются в Даунсайд Ап с 2016 года. У этого направления есть и неофициальное название – «7+». Много лет Даунсайд Ап был центром ранней помощи, здесь развивали детей с синдромом Дауна от рождения до школы. Но времена меняются, в какой-то момент стало понятно: пора начинать работу с детьми старше семи лет, ведь школа, куда особых ребят стали брать без особых препон, – это не единственная цель, а лишь один из многих этапов жизненного пути каждого человека. Школьникам, подросткам и взрослым с синдромом Дауна тоже нужна помощь и поддержка.

Сейчас, шесть лет спустя, в рамках направления «7+» на базе Даунсайд Ап работает несколько объединений и групп, разных по форме и содержанию. Это адаптационные группы для школьников, группы дневной занятости и профориентационные группы для взрослых, а также мастерские и творческие команды: Медиалаборатория, Театральная мастерская и Студия мультипликации. Для их участников проводятся групповые занятия, индивидуальные консультации в очном и дистанционном форматах, самые разные социокультурные мероприятия.

Весь этот калейдоскоп активностей объединяет большая цель – сделать так, чтобы человек с синдромом Дауна в любой момент своей жизни мог реализоваться, стать полноправным членом общества и жить счастливо и плодотворно. О том, какие шаги предпринимает команда направления «7+» на пути к этой глобальной цели, мы поговорили с его специалистами.

Занятие группы адаптации к школе для детей 7–12 лет



Ответы на вызовы времени

Немного истории. В 2016 году в Даунсайд Ап обратились компании, которые хотели принять на работу людей с синдромом Дауна. Сотрудники фонда начали действовать: подбирали кандидатов, готовили педагогов-наставников, вели просветительскую работу с сотрудниками компаний, а также изучали законодательную базу и опыт других организаций, в том числе зарубежных. Тогда в Даунсайд Ап открылась первая профориентационная группа для подростков, ребята узнавали новое о профессиях, учились общаться.

Но специалисты фонда вскоре поняли, что работу по профориентации людей с синдромом Дауна нужно начинать не со взрослыми и даже не с подростками, а буквально с учениками начальной школы. «Мы редко задумываемся о том, как много разных навыков нужно для работы, – рассуждает Наталья Усольцева, менеджер проектов Даунсайд Ап. – И это не знания азов конкретных профессий, а базовые жизненные навыки: самообслуживание, способность понимать время и следить за ним, умение перемещаться по городу, а также адекватно общаться в коллективе. Очевидные вещи, на первый взгляд, но ребят с синдромом Дауна нужно обучать им системно, из года в год. В самом начале развития направления «7+» мы проводили опрос преподавателей московских школ и колледжей, где учатся ребята с синдромом Дауна. Он показал, что главные препятствия на пути к трудоустройству молодых людей с синдромом Дауна – отсутствие у них базовых жизненных навыков и проблемы с поведением. Как влиться в коллектив, если ты не приучен здороваться и прощаться, отвечать на вопросы, не умеешь выполнять даже простые инструкции? Всё это мешает и в работе, и во время учебы в школе».

Для молодых людей с синдромом Дауна вопрос трудовой занятости после окончания школы был и остается самым актуальным. А вот у тех, кто помладше, другие проблемы: как быть успешным в школе? Как за школьные годы наработать именно те умения и навыки, которые потом пригодятся в жизни? Как выстроить отношения с одноклассниками и учителями? В ответ на эти вызовы Даунсайд Ап в рамках направления «7+» открыл адаптационные группы для школьников от 7 до 11 и от 12 до 16 лет. Ребята посещают их раз в неделю, также по запросу родителей педагоги и психологи фонда проводят индивидуальные консультации с семьями школьников. «Занятия в адаптационных группах не заменяют школьные уроки, – продолжает Наталья Усольцева. – Скорее они направлены на коммуникацию, адаптацию в коллективе, развитие самостоятельности. Ребята учатся контролировать свое поведение, следовать инструкции, работать индивидуально и в команде – всему тому, что необходимо не только для адаптации к школе, но и в повседневной жизни. Конечно, развиваются и конкретные трудовые навыки, которые могут пригодиться и дома, и в школе».

Но у направления «7+» есть еще одна категория участников – это молодые люди, которые окончили школу, но ничем не заняты. Для них открылись группы дневной занятости. Их участники – самые разные люди с синдромом Дауна. Есть те, кто прошел программы ранней помощи в Даунсайд Ап и других центрах и постоянно развивается и физически, и интеллектуально, и творчески. И есть те, кто многие годы сидел дома, числясь на домашнем обучении. Отдельная история –

взрослые люди, которые после смерти родителей остались на попечении родственников. Всем им нужна самая разная поддержка.

«Как известно, у человека с интеллектуальными особенностями, который после 18 лет оказывается вне коллектива, теряются навыки, наработанные годами, пропадает жизненный азарт и вообще вкус к жизни, – говорит Юлия Лентьева, руководитель направления по сопровождению школьников и молодых людей с синдромом Дауна в Даунсайд Ап. – Мы помогаем тем, что выстраиваем жизнь семьи уже взрослого человека с синдромом Дауна, направляем его, стараемся восполнить у него нехватку самых важных знаний и навыков. Мы стараемся стать для людей с синдромом Дауна и их родных точкой опоры, местом, где любая семья может получить квалифицированную поддержку, найти решение своей проблемы, чтобы потом двигаться дальше уже без нашей помощи. В случае необходимости к нам всегда можно вернуться».

Истории семей бывают самые разные. Анне уже 50 с хвостиком. Всю жизнь она прожила в Курске с родителями, но, когда их не стало, оказалась в Москве под опекой сестры. Что делать ей, уже пожилой женщине, на новом месте, у людей, которые ее почти не знают? И как быть сестре, на руках которой оказался человек с инвалидностью, нуждающийся в заботе и внимании? Психолог Даунсайд Ап провел для сестры несколько консультаций, обсудив, как ей жить и заботиться об Анне. Пришлось решать и медицинские вопросы – Анна плохо ходила, запинаясь; оказалось, что у нее плохое зрение, нужно было поменять очки. На занятиях в группе дневной занятости стали восполнять навыки социализации, учили жизни в большом городе. Постепенно сложный период адаптации для этой семьи закончился, для Анны нашлись занятия по программе «Московское долголетие» рядом с домом. И она перестала ходить в группу Даунсайд Ап, хотя остается на связи.

Ваня Попов на занятии кулинарией



Программа, нацеленная на жизнь

Программа направления «7+» с самого начала была связана с профориентацией, трудовой занятостью и всесторонней самореализацией подростков и взрослых с синдромом Дауна. Но само понятие «профориентация» в последнее время наполнилось новым смыслом. Это не только и не столько обучение конкретным азам той или иной профессии, а освоение навыков, которые могут пригодиться в любой работе: коммуникативность, умение понять задачу, довести дело до конца, справляться с трудностями, желание учиться и осваивать новое. Кроме того, наполнение программы зависит и от уровня развития участников, и от запроса семей. К счастью, у специалистов Даунсайд Ап всегда была возможность действовать гибко, разрабатывая содержание занятий.

«Когда перед глазами опыт только самых успешных людей с синдромом Дауна, есть соблазн думать, что все ребята с особенностями развития такие: коммуникабельные, социально компетентные, физически активные, — делится своими наблюдениями Жанна Кудрявцева, педагог направления «7+». — Но к нам приходят и очень сложные ребята, с отсутствием речи и опыта социализации, с нулевой мотивацией к занятиям и труду. Их мы обучаем базовым вещам: правильно мыть руки, сидеть вместе со всеми за столом, здороваться при встрече. При этом в группах есть и более социализированные ребята, которые очень быстро двигаются вперед. Для педагогов это вызов — так продумать занятие, чтобы было интересно и полезно всем».

Программа базируется на развитии жизненных навыков, коррекции поведения и обязательно учитывает основные особенности людей с синдромом Дауна. Например, большинство из них плохо ориентируются во времени и пространстве, с трудом могут рассказать о себе, о своих желаниях и интересах, однако хотят помогать другим, чувствовать свою причастность к общему делу и видеть результат своей работы. Поэтому во всех группах направления «7+» ребята изучают окружающий мир, основы самообслуживания, кулинарии и ручного труда, а также финансовую грамотность. Более старшие участники проходят тренинги по самоадвокатированию. И конечно, постоянно выходят в люди, социализируются: ездят в транспорте, посещают музеи, кино, ходят в магазин.

Кажется, в Москве люди с синдромом Дауна постоянно куда-то едут: то в школу, то на занятия. Но одно дело — пользоваться общественным транспортом вместе с родителями, другое — делать это самостоятельно. Самые простые навыки: достать транспортную карту, приложить ее к терминалу, убрать в карман, не выронив по дороге, потом в метро дожждаться поезда, войти в вагон — требуют обучения и многократного повторения. «Одна девушка готовилась к трудоустройству, ей нужно было самой ездить на работу, — рассказывает Юлия Лентьева. — Она долго не могла понять, что такое центр зала в метро, где она должна была встречаться с педагогом сопровождения. Учили ее упорно и настойчиво. С ребятами нужно обязательно отрабатывать, как сделать пересадку с ветки на ветку и что делать, если ты потерялся в метро». Во время таких поездок «в поле» прорабатывается и тема безопасности. Подростки обсуждают с педагогами, к кому можно и нужно обратиться за помощью в сложной ситуации, а кому ни в коем случае нельзя доверять; как уметь сказать «нет» и защитить себя.

Цель направления «7+» — сделать так, чтобы человек с синдромом Дауна в любой момент жизни мог реализоваться, стать полноправным членом общества и жить счастливо и плодотворно.

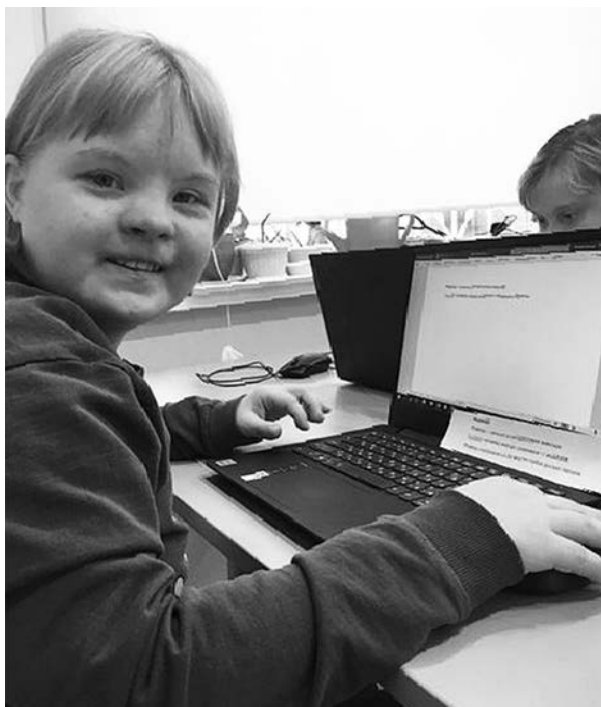
Каждую неделю участники групп дневной занятости, профориентации и кулинарной мастерской вместе ходят в магазин. Здесь тоже не в теории, а на практике можно отработать множество навыков: как вести себя в общественном месте, как совершить покупки и как за них расплатиться — а это уже основы финансовой грамотности. Причем педагоги водят ребят не в один магазин, а в разные — чтобы они учились ориентироваться в новых ситуациях и справлялись с ними.

Еще один обязательный элемент программы — кулинария. Приготовление пищи — это то, чем многие люди с синдромом Дауна действительно любят заниматься, и делают это вполне успешно. К тому же умение готовить хотя бы самые простые блюда может пригодиться в жизни любому человеку. На занятиях ребята изучают кухонную технику, продукты, состав блюд и способы их приготовления. Весь процесс нацелен на то, чтобы они всё делали максимально самостоятельно. На занятиях кулинарией педагоги снимают короткие видеоролики и выкладывают их в чат группы, пишут рецепты на ясном языке — и просят выполнять домашнее задание.

Когда умеешь готовить, хочется кого-то угостить. Так появилась идея кафе. Раз в неделю, по четвергам, ребята сами накрывают на стол: наливают чай, режут и раскладывают хлеб и фрукты, подают приготовленное блюдо, а потом сами всё убирают и моют посуду. «Клиенты» этого домашнего кафе — сотрудники Даунсайд Ап, родители, волонтеры и все, кто в этот день зашел в гости. «Мы наблюдаем за ребятами и видим, как они стараются, — рассказывает Жанна Кудрявцева. — И как трудно родителям не вмешиваться, доверить своим детям нарезать хлеб, почистить фрукты. Понять их можно, ведь проще сделать самому, чем учить ребенка. Но для нас важен результат: человек, который что-то умеет делать сам».

Интересный компонент программы направления «7+» — занятия по самоадвокатированию. Это явление распространено в западных странах, где уже много лет люди с синдромом Дауна и другими особенностями развития учатся рассказывать на разных площадках и в разных форматах о себе, о своих особенностях и возможностях. Это нужно для того, чтобы окружающие могли понять все проблемы и трудности людей с особенностями развития и обратили на них внимание. У нас ребята учатся вести беседы и рассказывать о себе и своих предпочтениях, интересах, планах. Ведь для многих людей с синдромом Дауна непросто ответить на такие вопросы, как: «Что ты думаешь о дружбе?», «Какой твой любимый фильм?», «Расскажи о своем детстве» и т. д. Между тем умение говорить о себе, представляться — это важный навык для любого взрослого человека, который указывает на его уровень культуры и развития.

Кстати, про культуру. Походы в кино, в музеи, на выставки — еще один элемент программы «7+». Группы стараются регулярно посещать объекты культуры, чтобы учиться вести себя в общественных местах, не теряться, изучать искусство и приобщаться к прекрасному.



Даша Муханова осваивает компьютер

Многие подростки с синдромом Дауна не умеют проводить досуг с пользой и не знают, чем себя занять без гаджетов. А ведь походы в кино, настольные игры, старый добрый морской бой – это всё добавляет жизни красок, разнообразит каждый день. Поэтому в качестве отдыха на занятиях ребята, к примеру, играют в дартс – развивают меткость и ловкость и тут же вспоминают математику, складывая числа.

«Я шучу, но в каждой шутке есть доля правды: наша цель – сделать так, чтобы человек с синдромом Дауна не умер с голоду при полном холодильнике, – говорит Юлия Лентьева. – И речь здесь не только о еде и самообслуживании. Мы хотим, чтобы каждый взрослый человек с синдромом Дауна мог жить самостоятельно, пусть и с поддержкой, причем вести насыщенную жизнь. Ведь родители не вечные, и, даже если человек с синдромом Дауна окажется не в казенном учреждении, а под опекой родственников, друзей или просто хороших людей, ему придется заново налаживать свою жизнь. Сможет ли он ухаживать за собой? Заявить о своих предпочтениях в еде и при выборе досуга? Стать не обузой для новой семьи, а ее частью? Обо всем этом родителям ребенка или взрослого с особенностями развития приходится задумываться заранее».

Свое пространство для общения

В 2020 году Даунсайд Ап получил от Департамента социальной защиты города Москвы помещение для проведения занятий направления «7+». Это небольшое, но очень уютное пространство в центре столицы, где старшие воспитанники фонда чувствуют себя как дома. Сюда они приходят на занятия в мастерские, в группы дневной занятости и профориентации и проводят здесь как минимум четыре часа – половину рабочего дня.

«Мы очень рады, что у наших ребят появилось свое место, свой дом, – говорит Юлия Лентьева. – Здесь мы стараемся создать им пространство для комфортного и безопасного, но при этом свободного общения. Поэтому даже команду сотрудников подбираем и обучаем так, чтобы взрослые были

не менторами, а в первую очередь помощниками и наставниками. Это активные и инициативные люди, профессионалы в разных областях, которые быстро находят общий язык с ребятами. Мы любим, когда к нам приходят волонтеры: и студенты, и взрослые люди. Они помогают на занятиях, делают что-то вместе с ребятами, потом пьют на кухне чай, разговаривают. Для людей с синдромом Дауна очень важно иметь самые разные социальные контакты. Они учатся правильно взаимодействовать: не обнимать каждого нового знакомого, не закидывать его вопросами, но и не замыкаться, а просто здороваться, общаться на разные темы, рассказывать о себе».

В своих группах ребята действительно чувствуют себя комфортно. Кто-то вместе уже несколько лет, и это действительно одна команда, настоящие друзья. Они встречаются в Даунсайд Ап на разных занятиях: по профориентации, в Медиалаборатории, на тренировках по футболу. Так у подростков с синдромом Дауна появляется свой круг общения и интересов. Почти у всех ребят есть смартфоны, они пользуются чатами, куда постоянно пишут разные сообщения: выкладывают фото и видео, желают доброго утра и приятных снов, что-то спрашивают друг у друга. «Я как педагог нахожусь в чатах и понимаю: в пространстве свободного общения наши ребята с особенностями развития ничем не отличаются от других людей, – признается Жанна Кудрявцева. – Они точно так же болтают, любят разные приколы и анекдоты, снимают смешные ролики, подшучивают друг над другом, обижаются и тут же мирятся. Им всё равно, что у них синдром Дауна. Они живут обычной жизнью, как все».

Несмотря на то, что занятия в Даунсайд Ап посещают довольно взрослые люди, родители продолжают играть в их жизни важную роль. Случается, что родители не могут принять тот факт, что ребенок вырастет, и пытаются его полностью контролировать, даже на занятиях. «Гиперопека не помогает, а мешает развитию наших детей, – уверена Юлия Лентьева. – Хочется, чтобы родители были активными и заинтересованными в развитии ребенка, но постепенно ослабляли контроль. Я сама мама взрослого сына с синдромом Дауна и понимаю, насколько это трудно. Но иногда нужно переступить через себя – ради его будущего. Для нас работа с родителями в этом направлении – важный момент, мы проводим психологические группы для родителей и индивидуальные консультации. И очень радуемся, когда мамы, которые сидели в центре по четыре часа и дольше, караулили под дверью, говорят: “Я пойду сегодня, у меня дела!” Ведь важно не только обрести собственные интересы, но и научиться доверять своему ребенку. Мы видим, что для некоторых наших участников это родительское доверие очень важно. Именно оно позволяет им чувствовать себя хорошо в своем собственном пространстве общения».

Мы стараемся стать для людей с синдромом Дауна и их родных точкой опоры, местом, где они могут получить поддержку, найти решение своей проблемы, чтобы двигаться дальше уже без нашей помощи.

Коммерческие фирмы могут давать малому социальному бизнесу конкретные заказы. А делать эту работу ребята будут в своих родных мастерских, где им комфортно.

Занятость должна быть реальной

Участники мастерской Даунсайд Ап расположились за большим раскладным столом. На время перерыва его можно легко сложить и, например, заняться гимнастикой в качестве разминки. А пока ребята шьют. Сегодня тема занятия – прихватки.

Кажется, зачем в современном мире, где легко можно всё купить, умение шить? «Ручная деятельность развивает мелкую моторику и нейронные связи, а еще это реальное дело, результат которого понятен ребятам: прихватки можно забрать домой или пользоваться ими здесь, на занятиях по кулинарии, – рассказывает мастер Екатерина Скрипкина. – В нашей мастерской мы стараемся делать красивые и полезные вещи, которые будут служить людям».

В мастерских ребята проводят четыре часа. Они делают намеченное дело, общаются, потом уходят на перерыв, возвращаются к работе. Часто в мастерской присутствуют волонтеры. Атмосфера творческая и открытая. Леня не захотел сегодня шить прихватки, и ему предложили научиться пришивать пуговицы. Ведь когда взрослый человек может пришить оторвавшуюся пуговицу – это как-то... правильно!

Настя устала шить и решила делать блокноты. Для этого в мастерской есть принтер и специальный брошюратор, который сажает листы на пружину. Кажется, что проще – собрать блокнот! Но это только на первый взгляд. Нужно подобрать бумагу по цвету и толщине, распечатать сотни листов в клеточку, посадить их на пружину. Всё сделать



Антон Санкевич и Стас Богданов в швейной мастерской



Знакомство с техникой. Группа адаптации к школе для детей 13–16 лет

ровно и аккуратно. Мало кто из ребят может выполнить это сам, им обязательно нужно сопровождение. Но цель – развитие самостоятельности, поэтому каждый раз мастера думают, как упростить ту или иную задачу, чтобы ребята справлялись с работой сами.

«Сейчас мастерская выполняет заказ от наших партнеров из одного банка. Они заказали нам 300 блокнотов с логотипом их организации, – рассказывает Юлия Лентьева. – Мы очень гордимся этой работой, потому что это реальный заказ, без каких-либо скидок на особенности работников мастерской: есть объем, есть сроки выполнения. Партнеры обеспечили наших ребят работой на 3–4 месяца. Конечно, такой заказ не приносит нам прибыли, но мы пока и не ставим себе цель стать конкурентоспособными на рынке. Для нас важнее дать ребятам реальную работу и одновременно нести просветительские идеи. На блокнотах написано, что они сделаны людьми с синдромом Дауна. Это очень важно и ценно».

«Заказ от банка – это прекрасный пример сотрудничества бизнеса и социально ориентированной НКО, – поясняет менеджер проектов Даунсайд Ап Наталья Усольцева. – Он демонстрирует, как бизнес может поддерживать трудоустройство людей с особенностями развития. Ведь считается, что людей с синдромом Дауна нужно устраивать в офисы, на предприятия. Но это не всегда так! Для большинства наших ребят работать на предприятии или в компании – это сверхзадача, которая им не по силам. К тому же далеко не во всех компаниях находится реальная занятость для людей с синдромом Дауна. А что может быть хуже, чем искусственно придуманная работа, которая всем в тягость: и работодателю, и работнику? Но это не значит, что наши ребята не могут работать. Так, коммерческие фирмы и вообще любые организации могут давать малому социальному бизнесу конкретные заказы. Например, на изготовление

Ребята учатся вести беседы и рассказывать о себе и своих предпочтениях, интересах, планах. Ведь для многих людей с синдромом Дауна непросто ответить на вопросы: «Что ты думаешь о дружбе?», «Какой твой любимый фильм?», «Расскажи о своем детстве» и т. д.



Ваня Трацевский и его изделие

тех же блокнотов, кружек, каких-то сувениров с символикой организации. А делать эту работу ребята будут в своих родных мастерских, где им комфортно, где они находятся под крылом специально подготовленных мастеров и педагогов».

Мастерская в Даунсайд Ап открылась недавно, и ее организаторы только нащупывают свою нишу. Стараются изучать разные примеры существующих социальных мастерских, но при этом ориентироваться на потребности и возможности людей с синдромом Дауна. Сейчас ребята сами учатся не только делать блокноты, но и работать с принтером для кружек. На прошлый Новый год фонд «Даунсайд Ап» сделал мастерской заказ – изготовить кружки для подарка всем сотрудникам фонда. Это была большая работа, с которой участники мастерской успешно справились.

«Каждый человек проходит свой путь развития, и важный этап этого пути – трудоустройство. Практически каждый человек с синдромом Дауна тоже может и должен этот этап пройти, – уверена Наталья Усольцева. – Но что такое трудоустройство для людей с особенностями развития – с этим нужно разбираться. Взгляды специалистов Даунсайд Ап на этот вопрос с 2006 года изменились. Сейчас мы склоняемся к тому, что главное – не формально устраивать ребят, делая им запись в трудовые книжки, а обеспечивать их полезной и подходящей занятостью. В таком ключе даже наше кафе будет считаться работой, ведь оно приносит пользу людям и позволяет участникам наших программ развиваться и реализовывать себя. И это прекрасный способ повышения мотивации к работе – только увидев результат своего труда, ребята могут почувствовать гордость и вдохновение».

Почти 25 лет Даунсайд Ап работает в России. И 25 лет назад никто и думать не смел о том, что люди с синдромом Дауна в нашей стране смогут не просто ходить в детский сад или школу, получать квалифицированную медицинскую, педагогическую и психологическую помощь, но и смогут работать, общаться с друзьями, пользоваться соцсетями, ходить в театры и музеи.

«Все люди с синдромом Дауна разные, – говорит Юлия Лентьева. – Но для Даунсайд Ап важно работать с каждым и помогать всем, вне зависимости от способностей и возможностей человека. Результат не везде можно получить быстро, иногда требуются годы работы. Да и что такое результат? Для нас это человек с синдромом Дауна, который, возможно, не снимается в кино и не работает в офисе, но при этом многое умеет дома, обслуживает себя, может общаться, имеет интересы и мечты. Он соблюдает общепринятые нормы поведения, общается с людьми, соблюдая границы, и чувствует себя уверенно в разных условиях. Этому мы и учим наших ребят, постоянно создавая для них тренировочные ситуации. Мы надеемся, что всё, что изучают сейчас подростки и взрослые с синдромом Дауна в рамках направления «7+» в Даунсайд Ап, поможет им не потеряться в жизни и прожить ее насыщенно и ярко».



Бытовая деятельность. Осваиваем азы

Но в Даунсайд Ап есть участники, которые постепенно готовятся выходить на открытый рынок труда и работать не в социальных мастерских, а в компаниях и на предприятиях малого бизнеса. Некоторые из них уже несколько лет посещают группу профориентации, осваивают на занятиях полезные навыки, ходят на экскурсии на разные предприятия, где знакомятся с возможными профессиями. И здесь опять же самое главное – повышать их мотивацию к труду и развивать основные жизненные навыки. «Для обычного ребенка профориентация начинается тогда, когда он спрашивает маму или папу: “Куда ты идешь? На работу?” Он с самых ранних лет знает, что есть работа и что она оплачивается, что все взрослые работают и что он сам обязательно будет работать, когда вырастет. – поясняет Наталья Усольцева. – С ребенком с синдромом Дауна о работе чаще всего вообще не говорят и не ориентируют его на то, что он сможет работать. О какой же мотивации и нужном настрое можно говорить? Изменение менталитета взрослых – очень долгий процесс. Но мы видим, как меньше чем за десять лет у нас произошли большие изменения. В 2016 году мы с трудом набрали одну группу по профориентации. Сейчас у нас две группы и в них есть очередь. Родители стали понимать, что существуют разные виды трудозанятости, и, если ребенок не будет офис-менеджером или поваром, это не значит, что он не сможет работать. Когда мы говорим о людях с интеллектуальными особенностями, то работа может служить средством социализации и включения в общество. Тогда и серьезная творческая деятельность, и спортивная занятость, и ручное творчество – всё это может быть работой».

Итоги ежегодного исследования потребностей семей с детьми с синдромом Дауна

А. П. Хомякова, аналитик Благотворительного фонда «Даунсайд Ап»

Уже несколько лет подряд Благотворительный фонд «Даунсайд Ап» проводит регулярные исследования потребностей семей, в которых воспитываются дети с синдромом Дауна. Для нас крайне важно постоянно отслеживать мнение своих благополучателей, быть в курсе их интересов, нужд и проблем. Такая обратная связь дает нам возможность сделать свою работу более доступной, полезной, понятной и эффективной. В ноябре 2021 года мы завершили очередной опрос своих благополучателей. Наиболее интересные результаты этого исследования представлены в настоящей статье.

В задачи опроса мы включили широкий круг интересующих нас тем:

- представления семей о приоритетных направлениях развития детей с синдромом Дауна;
- ресурсы, необходимые семьям для развития детей;
- трудности и проблемы, с которыми сталкиваются семьи в развитии детей;
- позитивный и негативный опыт обращения в государственные и негосударственные организации;
- портрет семей, в которых воспитываются дети с синдромом Дауна.

В исследовании приняли участие свыше 760 семей из 76 регионов Российской Федерации, а также других стран. Ссылка с приглашением заполнить онлайн-анкету рассылалась семьям-участникам программ Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», партнерским некоммерческим организациям в регионах, размещалась на интернет-ресурсах благотворительных фондов «Даунсайд Ап» и «Синдром любви»¹ (страницы в соцсети «ВКонтакте»).

Кроме того, мы сделали отдельную – короткую и упрощенную – анкету для людей с синдромом Дауна, разместили публично ссылки на эту анкету, а также предложили ее заполнить старшим ребятам, посещающим наши занятия. В результате 22 человека с синдромом Дауна заполнили краткую версию анкеты.

Мы очень благодарны всем, кто выразил свое мнение и принял участие в опросе, – чем большим количеством мнений мы будем располагать, тем более полную, объемную и адекватную картину реальной ситуации получим.

¹ <https://vk.com/downsideup>; <https://vk.com/syndromeoflove>



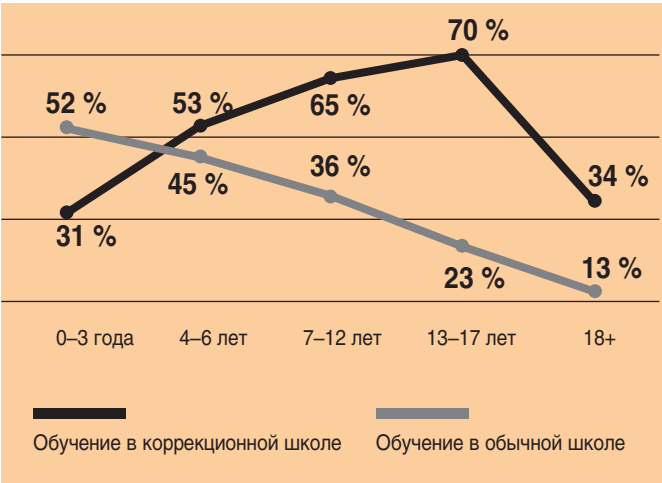
Представления семей о приоритетных направлениях развития детей с синдромом Дауна

Как показал опрос, приоритетами для большинства родителей являются физическое и психологическое развитие ребенка – это базовые потребности, о которых говорят в равной степени родители детей всех возрастов. Чем старше ребенок, тем важнее становится развитие психических функций и качеств личности (уверенность в себе, инициативность, дисциплина, планирование, ответственность), а также физическая активность. Для родителей детей старше 13 лет особую важность приобретают вопросы самостоятельного передвижения и проживания, полового воспитания и профессиональной ориентации ребенка.

Потребность в школьном образовании актуальна практически для всех родителей: 41 % всех респондентов сказали, что приоритетом для них является обучение ребенка в обычной школе, и 50 % – в коррекционной. Причем результаты ответов родителей сильно варьируются в зависимости от возраста детей. На раннем этапе развития ребенка родители больше нацелены на обычную школу, а по мере его взросления и приближения к школьному возрасту очевиднее становится ориентация на коррекционную школу.

Согласно нашим предыдущим исследованиям, примерно 85 % детей с синдромом Дауна от 8 лет и старше, воспитывающихся в семьях-участниках программ Даунсайд Ап, посещают школу². Соответственно, около 15 % (в регионах до 20 %) детей не учатся в школе – ни обычной, ни коррекционной. Причем далеко не все из них имеют ограничения по здоровью (тяжелое состояние здоровья, сложности поведения, отсутствие бытовых навыков и т. п.). Некоторые получили негативный опыт в школе и забрали детей, а кто-то из родителей

Рисунок 1. Потребности в получении школьного образования. Вопрос: «Как вы считаете, в какой мере каждое из этих направлений важно для развития именно вашего ребенка в настоящий момент?», [N = 764 чел.], разбивка по возрасту детей с синдромом Дауна



является убежденным сторонником домашнего обучения для своего ребенка. Среди тех, кто посещает школу, большинство (около 85 %) ходят в коррекционные школы, 15 % – в обычные/инклюзивные школы.

Кроме школьного образования и прямой коррекционной помощи, для родителей очень важна общая социализация детей, создание условий для их полноценной, интересной, насыщенной жизни. И в этом плане полученные в ходе опроса мнения родителей дали весомые аргументы в поддержку наших проектов по развитию инклюзивных театра и спорта, а также планированию интересных досуговых мероприятий: около 90 % семей с детьми старше 3 лет считают приоритетным направлением развития своего ребенка интересный досуг, новые впечатления; около 90 % семей с детьми старше 7 лет – физкультуру и спорт.

Крайне важны для многих родителей вопросы трудоустройства их взрослеющих детей: 70 % семей с детьми старше 13 лет среди приоритетов развития называют профориентацию и трудовую занятость. Эти цифры подтверждаются данными других исследований Даунсайд Ап. Так, согласно опросу родителей молодых людей с синдромом Дауна – участников программ Даунсайд Ап по трудоустройству³, большинство родителей в том или ином виде рассматривают различные варианты работы для своих детей. При этом официальному трудоустройству отдают предпочтение примерно треть респондентов. Внимание родителей больше привлекают различные варианты полезной дневной занятости, направленной на реализацию потребности их детей в посильной трудовой и иной социально полезной деятельности, – дневная занятость, работа в мастерских, волонтерство. Некоторым интересна стажировка в различных компаниях.

² «Москва: услуги детям с синдромом Дауна». Телефонный опрос московских семей. Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», ноябрь-декабрь 2015 г. URL: <https://downsideup.org/elektronnaya-biblioteka/rezultaty-oprosa-roditeley-detey-s-sindromom-dauna-ob-uslugah-kotorye-poluchayut-deti-v-regiony: uslugi detyam s sindromom dauna>. Телефонный опрос региональных семей. Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», март 2018 г. URL: <https://downsideup.org/elektronnaya-biblioteka/opros-regionalnyh-semye-rezultaty/>

³ Результаты опроса благополучателей по проекту «Путь к будущему трудоустройству молодых людей с синдромом Дауна», ноябрь 2021 г. URL: <https://downsideup.org/elektronnaya-biblioteka/rezultaty-oprosa-blagopoluchateley-po-proektu/>

Ресурсы, необходимые семьям для развития детей

Родители отмечают, что больше всего в различных аспектах развития ребенка им не хватает помощи специалистов – врачей, психологов и т. д. В регионах этот вопрос особенно критичен.

Проблема отсутствия знаний и опыта – одна из важнейших для родителей малышей, но по мере взросления ребенка более актуальными становятся проблемы поиска мест для досуга и развития, а также возрастает потребность в психологической помощи, особенно в регионах.

Очевиден особый запрос родителей на физическое развитие ребенка и спорт, а также досуговые практики для детей. В то же время родители отмечают нехватку собственных ресурсов (денег и сил/времени) для реализации этих потребностей. Бесплатные занятия Даунсайд Ап создают родителям хорошую возможность закрыть хоть в какой-то мере эти потребности без особых финансовых и иных затрат. Кроме того, эти данные показали необходимость еще больше развивать региональный компонент наших программ, обучать специалистов на местах, создавать условия для формирования дружественной среды в регионах, больше информировать родителей о возможностях получить нужную помощь не только непосредственно в Даунсайд Ап, но и по месту их жительства.

Опрос также показал, что у большинства родителей (70–80 %) имеется достаточно информации (по их собственному представлению) о раннем и дошкольном развитии ребенка с синдромом Дауна, что для нас, безусловно, отрядный факт, так как одним из важнейших направлений деятельности Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» является информирование родителей о синдроме Дауна и особенностях развития ребенка. В то же время около 40–45 % респондентов среди дефицитных ресурсов, необходимых для развития их детей, особо отмечают нехватку информации о формировании навыков 13+: половом воспитании, профориентации, развитии психических функций и качеств личности, а также навыков самостоятельного проживания.

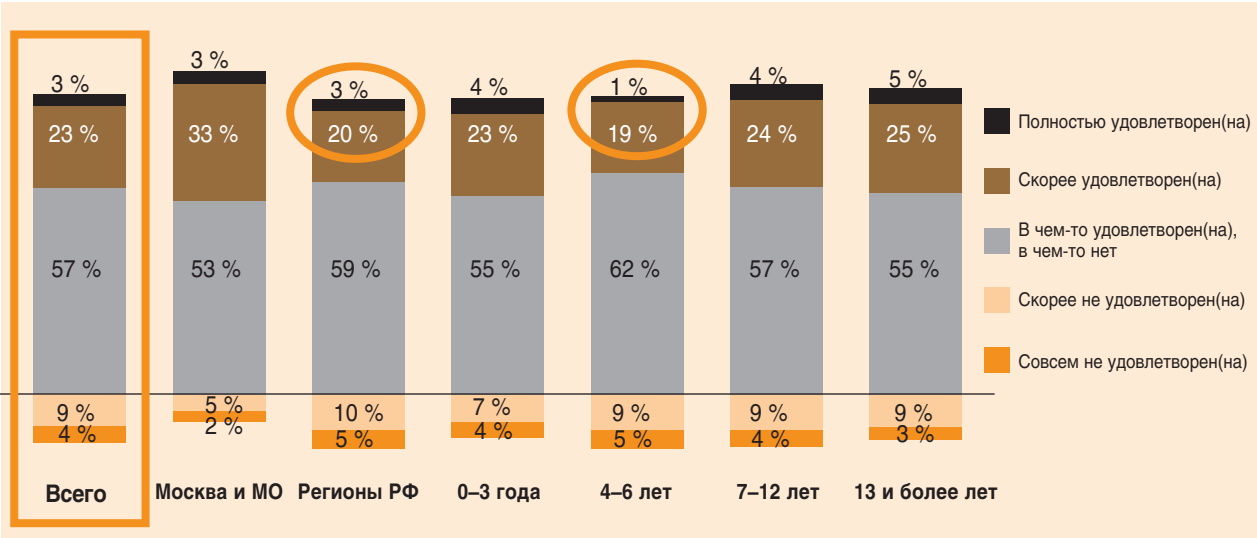
Рисунок 2. Трудности при воспитании и развитии ребенка. Вопрос: «Расскажите, пожалуйста, с какими трудностями вы чаще всего сталкиваетесь при воспитании и развитии вашего ребенка?», [N = 764 чел., до 5 вариантов ответа]

	Всего	Возраст ребенка				Регионы РФ	
		0–3 года	4–6 лет	7–12 лет	13 и более лет	Москва и МО	Регионы РФ
Не хватает квалифицированных специалистов, сложно попасть на прием к специалистам	63 %	65 %	66 %	63 %	55 %	56 %	66 %
Недостаточно собственных знаний и опыта для развития ребенка	50 %	63 %	52 %	42 %	39 %	45 %	52 %
Мало мест для творческих занятий, досуга или спорта	47 %	36 %	51 %	54 %	48 %	50 %	46 %
Недостаточно информации, куда обратиться и кто мог бы помочь в нашей ситуации	38 %	46 %	40 %	30 %	34 %	31 %	40 %
Нехватка психологической поддержки ребенка с синдромом Дауна и его семьи	33 %	26 %	29 %	37 %	45 %	25 %	34 %
Сложно попасть в образовательное, социальное или лечебно-медицинское учреждение	25 %	27 %	27 %	22 %	22 %	25 %	24 %
Специалисты не могут найти подход к ребенку, помощь специалистов малоэффективна	23 %	15 %	26 %	28 %	25 %	16 %	25 %
Негативное отношение общества к детям с синдромом Дауна	19 %	17 %	14 %	23 %	22 %	22 %	18 %
Не хватает общения с другими детьми с синдромом Дауна и их семьями	19 %	22 %	16 %	17 %	23 %	18 %	19 %

Трудности и проблемы в развитии детей, с которыми сталкиваются семьи

Большинство родителей детей с синдромом Дауна лишь частично удовлетворены развитием своего ребенка. Реже выражают удовлетворенность развитием своих детей жители регионов и родители детей 4–6 лет (20 % родителей детей 4–6 лет против 27–30 % по другим возрастным группам).

Рисунок 3. Удовлетворенность развитием ребенка. Вопрос: «Насколько вы удовлетворены тем, как идет развитие ребенка?», [N = 764 чел.]



80 % родителей детей 4–6 лет отмечают проблемы с речью: «ребенок плохо или совсем НЕ говорит» или «ребенок НЕ говорит и НЕ использует другие способы общения». Четверть (25 %) признаются, что их ребенок быстро устает, 21 % родителей уверяют, что у их ребенка имеется частая смена настроения. Только 10 % родителей говорят, что у их ребенка нет особенностей или проблем, которые мешают ему развиваться.

Рисунок 4. Проблемы развития ребенка с синдромом Дауна. Вопрос: «Какие особенности вашего ребенка мешают ему учиться и развиваться?», [N = 764 чел., до 5 вариантов ответа]

- Родителей детей в возрасте до 3 лет чаще беспокоит, что ребенок не использует никакие способы общения.
- Для родителей с детьми в возрасте 4–6 лет остро стоит проблема речи у ребенка. Также их особенно беспокоит гиперактивность, частая смена настроения и склонность к болезням.
- Проблемы с речью беспокоят родителей с детьми от 7 лет реже, но всё же остаются главными. В возрасте 7–12 лет особенно актуальны проблемы усталости и эмоциональной нестабильности.
- Родителей детей старшего возраста чаще отмечают отсутствие интереса, апатию.
- В Москве и Московской области ситуация с речевым развитием обстоит заметно лучше, чем в регионах.

	Всего	Возраст ребенка				Регионы РФ	
		0–3 года	4–6 лет	7–12 лет	13 и более лет	Москва и МО	Регионы РФ
Плохо или совсем НЕ говорит	55 %	44 %	73 %	54 %	53 %	47 %	56 %
Ребенок НЕ говорит и НЕ использует другие способы общения	7 %	11 %	8 %	4 %	5 %	6 %	8 %
Быстро устает	25 %	17 %	15 %	37 %	32 %	18 %	27 %
Частая смена настроения, эмоциональная нестабильность, капризы	21 %	11 %	23 %	27 %	27 %	18 %	22 %
Повышенная возбудимость, гиперактивность	15 %	10 %	25 %	17 %	6 %	15 %	15 %
Ребенок часто болеет	13 %	12 %	16 %	14 %	9 %	9 %	14 %
Другое	14 %	13 %	11 %	19 %	11 %	18 %	13 %
Нет интереса, активности, апатия	9 %	4 %	6 %	11 %	20 %	6 %	10 %
Нет таких проблем, ничего не мешает	10 %	14 %	6 %	8 %	14 %	16 %	9 %

[База: количество ответов]: 764 248 161 254 101 165 564

Позитивный и негативный опыт обращения в государственные и негосударственные организации

Одна из задач исследования состояла в том, чтобы понять, откуда (из каких организаций) семьи получают помощь и в какой степени удовлетворены ею.

Мы решили не ограничивать наших респондентов готовыми ответами и предложили им открытые вопросы: какие организации/специалисты помогли вашему ребенку в наибольшей степени и в чем конкретно состояла эта помощь. В отношении негативного опыта была сформулирована серия аналогичных вопросов: обращение к каким организациям/специалистам было совершенно бесполезным или даже вредным, по вашему мнению, и почему вы так считаете.

Участники опроса сами называли (или не называли) конкретные организации, вклад которых в развитие своего ребенка они оценили как наиболее или наименее полезный.

Естественно, что респонденты гораздо охотнее говорили о позитивном опыте: 77 % опрошенных назвали конкретные помогающие организации, работу которых они оценили положительно (каждый респондент мог указать до трех таких организаций). В результате мы получили список, содержащий свыше 300 уникальных организаций из более чем 70 городов России (а также зарубежья), проверили каждую из них (насколько это реально действующие организации) и распределили по двум основаниям: организационно-правовая форма (государственные, коммерческие и некоммерческие) и направление деятельности (здравоохранение, образование и социальная помощь).

В целом 64 % опрошенных назвали НКО в качестве организаций, которые помогли их ребенку в наибольшей степени. Коммерческие организации указали только 20 %, государственные – 18 %.

Если рассматривать отдельные направления деятельности, то, согласно данным опроса, в сфере социальной помощи наибольший вклад вносят НКО (75 % от всех организаций, оказывающих помощь в этом направлении, вклад которых позитивно оценен родителями), в сфере образования и здравоохранения – коммерческие организации (64 %). Вклад государственных организаций наиболее заметен

в сфере здравоохранения (39 %), хотя решающую роль здесь всё же играют коммерческие организации (61 %).

Интересно, что если в сфере социальной помощи особых различий в оценках семей, проживающих в Москве, Московской области и остальной части России, не наблюдается (и там и там основную роль берут на себя НКО), то в области здравоохранения и образования ситуация в столице и регионах несколько отличается.

Так, в сфере образования москвичи гораздо чаще называют некоммерческие организации, а региональные респонденты – государственные: в ответах москвичей соотношение между частотой позитивных отзывов в отношении НКО и госструктур, работающих в сфере образования, составляет 33 % к 7 %, а в регионах наблюдается обратная ситуация – это же соотношение равно 5 % к 32 %. При этом вклад коммерческих образовательных структур, исходя из оценок как московских, так и региональных респондентов, примерно одинаков – около 60 %.

В сфере здравоохранения вклад НКО практически отсутствует, респонденты в позитивном ключе называют либо государственные, либо коммерческие структуры. При этом в ответах москвичей соотношение между упоминаниями государственных и коммерческих медицинских организаций составляет 50 % на 50 %, а у региональных семей – 39 % к 61 %. Другими словами, в регионах более заметен вклад частных медицинских организаций по сравнению с государственными.

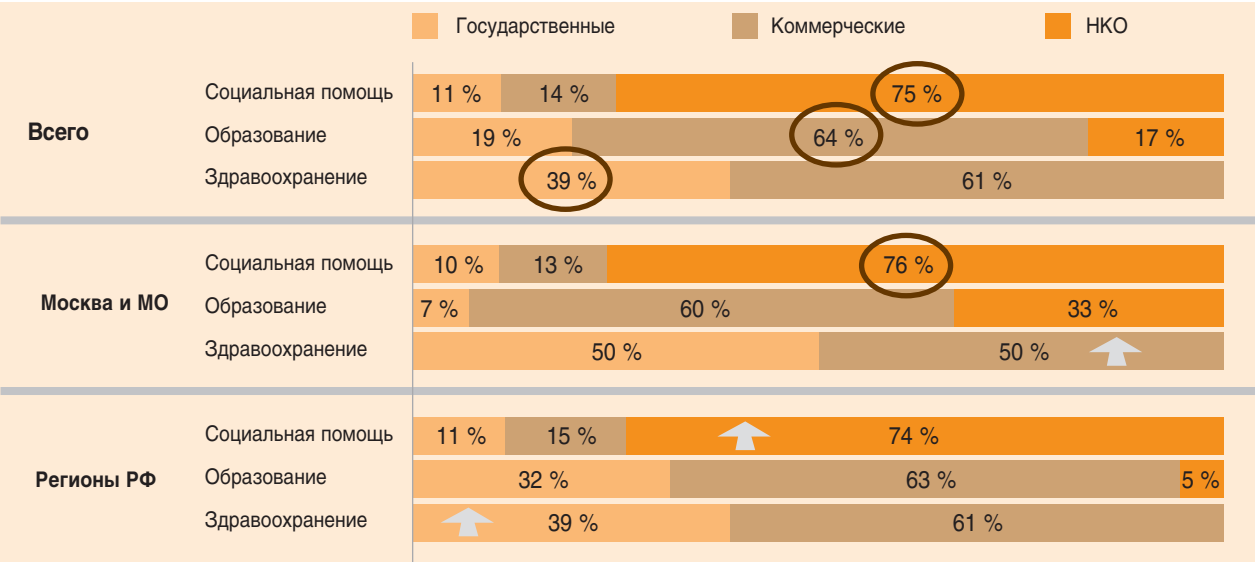
Среди помогающих организаций опрашиваемые называли и Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»: четверть опрошенных (25 %) отметили, что фонд оказался наиболее полезной организацией для их ребенка, причем москвичи гораздо позитивнее воспринимают деятельность Даунсайд Ап (50 % жителей Москвы и Московской области против 17 % жителей регионов).

В целом наибольшую помощь ребенку, по мнению родителей, они получили от таких специалистов, как логопед, психолог, дефектолог, учитель.

Почти четверть опрошенных (23 %) не назвали ни одной организации, которая помогла бы их ребенку в наибольшей степени – 7 % выбрали ответ «мне никто не помог», 16 % «не пользовались помощью организации/специалиста».

Негативный опыт чаще всего связан у респондентов с государственными медицинскими учреждениями – детскими поликлиниками и больницами. Основные претензии

Рисунок 5. Помогаящие организации по типам



опрашиваемых заключаются в низкой квалификации специалистов, отсутствии заинтересованности, индивидуального подхода, эффекта от помощи, отказах в приеме/зачислении. Впрочем, три четверти респондентов (76 %) не назвали ни одной организации, обращение в которую было для их ребенка бесполезным или вредным.

Для абсолютного большинства родителей (91–93 %) наиболее важные критерии при выборе помогающих специалистов или организации для их ребенка – доброжелательность, соблюдение этических норм, своевременность и результативность помощи, а также индивидуальный подход.

Около 80 % семей говорят о необходимости территориальной доступности специалистов. Для 71 % важна доказательность практики – наличие данных, обосновывающих безопасность и эффективность применяемых методик.

Для родителей детей в возрасте от 13 лет и старше особенно важна возможность получать психологическую поддержку.

Региональные респонденты чаще говорят о необходимости соблюдения этических норм специалистом по отношению к людям с синдромом Дауна. Это важный маркер того, что ситуация в российских регионах с соблюдением этических принципов в отношении людей с психическими особенностями оставляет желать лучшего.

Большинство родителей детей с синдромом Дауна (69 %) более всего доверяют информации, полученной от других родителей. Мнение специалистов из государственных учреждений (следующая позиция в списке источников информации, вызывающих доверие родителей) является авторитетным только для 25 % респондентов.

Для нас было важно и интересно, чтобы в опросе приняли участие не только подопечные Даунсайд Ап, поэтому мы постарались максимально расширить аудиторию опроса. 84 % семей, принявших в нем участие, в настоящее время зарегистрированы на сайте Даунсайд Ап. Не зарегистрированы 16 % (118 чел.).

Доля зарегистрированных тем выше, чем меньше возраст ребенка с синдромом Дауна. Среди жителей Москвы и Московской области доля зарегистрированных в целом выше, чем в других регионах.

В последние 10 лет примерно 70 % аудитории Даунсайд Ап в каждой возрастной группе регистрируется на сайте в раннем возрасте ребенка (0–3 года).

Среди тех, кто зарегистрирован на сайте downsideup.org:

- больше доля людей с высшим образованием (83 % против 58 % среди незарегистрированных);
- меньше доля людей в возрасте 45+ (32 % против 49 % среди незарегистрированных);
- больше доля родителей детей с синдромом Дауна в возрасте до 3 лет (36 % против 14 % среди незарегистрированных);
- больше доля людей, которые, по их собственным словам, не испытывали депрессию в последние полгода (48 % против 38 % среди незарегистрированных).

Последний факт показывает очевидную обратную зависимость между информированностью и уровнем тревожности у родителей.

Благодаря этим данным стало понятно, что нам необходимо предпринимать дополнительные меры для повышения мотивации родителей (особенно тех, у кого дети старше 13 лет), побуждающей регистрироваться на сайте Даунсайд Ап; больше вовлекать их в программы фонда;

демонстрировать им широкие возможности, которые дает регистрация на сайте. Среди них – пользование электронной библиотекой Даунсайд Ап, консультации и психологическая поддержка на консультативном форуме, бесплатное получение литературы и электронных рассылок актуальных и полезных материалов; приглашение на наши онлайн-мероприятия, в том числе обучающие вебинары, прямые эфиры и т. п.

Проблемы и портрет семей

Большинство родителей детей с синдромом Дауна признались, что систематически испытывают эмоциональные и психологические трудности. И здесь главные проблемы родителей – тревога о будущем ребенка (94 %), усталость (88 %), отсутствие уверенности (82 %). Кроме того, более половины респондентов (54 %) отметили, что подвержены депрессии (регулярно или постоянно за последние полгода).

Особое беспокойство у родителей вызывают такие аспекты будущего их ребенка, как возможность самостоятельной жизни (79 %), социализация, то есть возможность вписаться в общество, найти друзей (72 %), самостоятельный заработок и трудовая деятельность (71 %).

Половине опрошенных для большей уверенности не хватает информации о том, как помочь ребенку (55 %) и где найти нужных специалистов (54 %). Также для большей уверенности семьям нужны знания о том, как вести себя в ситуациях, когда ущемляются интересы или права их ребенка (45 %), а также информация о трудовой занятости для людей с синдромом Дауна (42 %).

Для Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» это означает необходимость усиления психологической поддержки родителей, обучения их поведению в конфликтных ситуациях и просвещения в области трудовой занятости для людей с интеллектуальными особенностями.

Отрадным итогом опроса оказалось то, что многие дети с синдромом Дауна воспитываются в полных семьях – 83 % опрошенных, согласно самооценкам, состоят в браке⁴. Даже с учетом того факта, что некоторые одинокие женщины в опросах склонны скрывать свой незамужний статус, полученные данные показали, что рядом с большим числом детей находится двое родителей. Надежность полученных данных подтверждается тем, что, согласно предыдущим исследованиям, эта цифра достаточно стабильна для нашей аудитории благополучателей. Так, в опросе Даунсайд Ап в марте 2015 года 84 % опрошенных родителей сообщили, что отец постоянно проживает в семье с ребенком.

Кроме того, были выявлены следующие факты:

- у 81 % опрошенных в семье есть еще дети кроме ребенка с синдромом Дауна; среднее количество членов семьи – 4,3 человека;
- средний возраст опрошенных родителей – 41,8 лет;
- четверо из пяти опрошенных имеют высшее образование (79 %);
- более половины участников опроса не работают (57 %), даже среди родителей детей старше 13 лет работает только половина (48 %);
- треть проживает в городах-миллионниках (в том числе в Москве – 16 %); 27 % – жители малых городов, ПГТ, сел.

⁴ Большинство наших респондентов (95 %) – это женщины.

Опрос молодых людей с синдромом Дауна

С 2017 г., практически сразу после старта своих программ для детей старше 7 лет, Благотворительный фонд «Даунсайд Ап» старается привлекать подростков и молодых людей с синдромом Дауна к опросам и интервью для получения обратной связи непосредственно от них, а не только от их родителей.

Для нас важно, чтобы люди с синдромом Дауна были не просто «объектом» благотворительности, а становились полноценными участниками благотворительных программ на основе принципа «Ничего для нас без нас!». И настоящее исследование стало продолжением этой работы: в ходе него было опрошено 22 человека с синдромом Дауна (в основном воспитанники Даунсайд Ап).

Для этого была разработана упрощенная анкета, содержащая 10 простых вопросов социально-демографического характера (пол, возраст, место проживания, учеба, работа, проживание с родителями, участие в программах Даунсайд Ап, участие в программах других центров и др.). Анкета была составлена с учетом мнений педагогов и психологов.

Значение этой части опроса носит в большей степени методический характер: для нас важно отработать механизмы получения обратной связи от людей с интеллектуальными особенностями для того, чтобы в середине 2022 года провести уже большое содержательное исследование мнений именно этой аудитории наших благополучателей.

В ходе настоящего опроса 17 чел. заполнили анкету самостоятельно, 5 чел. – с помощью дополнительных разъяснений педагогов. 13 чел. заполнили электронную анкету, 9 чел. – бумажную версию анкеты во время занятий.

После обработки данных мы получили следующие результаты.

- Средний возраст ребят с синдромом Дауна, принявших участие в опросе, составил 21 год. Самому младшему респонденту 14 лет, старшему – 46. Большинство проживает в Москве или Московской области (91 %).
- 6 чел. учатся в школе⁵ (возраст 14–19 лет), 5 чел. – в колледже (возраст 16–20 лет). 6 чел. работают⁶, часть из них параллельно учится в колледже. 16 чел. нигде не работают (из них 5 чел. старше 20 лет).
- 20 чел. проживают с родителями (91 %), отдельно живут 2 самых старших респондента 30 и 46 лет.
- Почти все опрошенные (19 чел.) ходят в Даунсайд Ап: на занятия – 16 чел., в мастерские – 5 чел. Чаще всего на занятиях в фонде ребята «общаются с друзьями» (14 чел.), «узнают о профессиях» (12 чел.), «готовят еду» (10 чел.). В другие центры ходят 14 человек.

Мы пришли к выводу о важности усиления работы с родительским сообществом – шире и более системно вовлекать родителей в мероприятия фонда «Даунсайд Ап».

Выводы

Опрос позволил нам получить большой массив данных, необходимых для уточнения стратегии работы Благотворительного фонда «Даунсайд Ап», определения важных направлений помощи семьям, а также выявления критических болевых точек, на которые нужно обратить особое внимание.

Мы получили фактологическое обоснование имеющихся проектов и понимание, как их нужно развивать дальше. В частности, убедились в востребованности нашей помощи по развитию речи у детей с синдромом Дауна и в необходимости продвижения проектов по их обучению альтернативным и дополнительным способам коммуникации.

Так, в прошлом году Даунсайд Ап совместно с фондом «Синдром любви» начал проект «Простыми словами»⁷, посвященный ясному языку⁸ и доступной коммуникации для людей с синдромом Дауна. Благодаря проекту люди с синдромом Дауна смогут самостоятельно, без чьей-либо помощи, пользоваться разнообразными сервисами. Участниками проекта уже стали «Добро Mail.Ru», «Клипы» «ВКонтакте», «Тинькофф Банк», «Райффайзенбанк», «СберМаркет», «Самокат», «ВкусВилл», Департамент транспорта Москвы и другие.

Кроме того, в конце 2021 года силами Даунсайд Ап была создана доступная (упрощенная по сравнению с традиционными социальными сетями) среда – интернет-платформа <https://moysite.site/>, основной целью которой является демонстрация возможностей и самопрезентации в сети, расширение коммуникации ребят с синдромом Дауна. Платформа позволит ребятам рассказать о себе, расширить круг общения и найти новых друзей.

Также мы пришли к выводу о важности усиления работы с родительским сообществом – шире и более системно вовлекать родителей в мероприятия фонда «Даунсайд Ап», поддерживать и развивать форматы передачи знаний от родителя к родителю; продвигать разные форматы и каналы родительского информирования и взаимодействия, дублировать информацию для родителей инфографикой, пояснениями и простыми инструкциями, чтобы сделать ее более понятной и доступной.

Полный текст отчета по итогам опроса представлен на сайте Даунсайд Ап: <https://downsideup.org/elektronnaya-biblioteka/ezhegodnyy-opros-issledovanie-potrebnostey-semej-v-kotorykh-vozpityvaetsya-rebenok-s-sindromom-dauna/>

С регулярными публикациями по итогам наших исследований можно ознакомиться на наших интернет-ресурсах – сайте <https://downsideup.org/> и в соцсетях по записям с хештегом #синдром_Дауна_в_цифрах



⁵ Возраст школьников – 14 лет (1 чел.), 15 лет (1 чел.), 19 лет (4 чел.).

⁶ Возраст работающих – 15 лет (1 чел.), 18 лет (1 чел.), 19 лет (1 чел.), 20 лет (1 чел.), 26 лет (1 чел.), 27 лет (1 чел.).

⁷ Подробнее см.: <https://sindromlubvi.ru/easytoread/>

⁸ Ясный язык (easy-to-read) – язык, доступный людям, испытывающим трудности в чтении и (или) понимании текста.

Интегративное волонтерство

Как волонтеры с синдромом Дауна помогли на Всероссийской Спартакиаде в Санкт-Петербурге

Д. А. Черепанова, PR-менеджер Благотворительного фонда «Синдром любви»

В середине апреля в Санкт-Петербурге прошла Всероссийская Спартакиада Специальной Олимпиады по адаптивным видам спорта. С 18 по 22 апреля команды из разных уголков страны участвовали в соревнованиях по бочче, юнифайд-бочче, футболу, мини-футболу, пауэрлифтингу, художественной гимнастике и фигурному катанию.

Всероссийская Спартакиада Специальной Олимпиады 2022 года – это больше, чем спортивные состязания. Это возможность рассказать широкой общественности о людях с особенностями развития: не только об их способностях и талантах, но и об их проблемах. Главная миссия Специальной Олимпиады – сделать вклад в развитие инклюзивного общества. Для этого она дает возможность людям с интеллектуальными нарушениями показать свои навыки и таланты, а людям без ограничений – познакомиться с инклюзивной культурой и стать частью толерантной общественной среды. Эти ценности разделяет и Благотворительный фонд «Синдром любви». Фонд принял участие в спартакиаде по двум направлениям: развитие инклюзивного волонтерства и привлечение внимания общества к проблемам людей с особенностями интеллектуального развития.

Даша Муханова поддерживает нападающего сборной по футболу Умела Мамадукулова





Леша Семенов и Варя Верховая
встречают футбольные команды
на Специальной Олимпиаде

Всероссийская Спартакиада
Специальной Олимпиады 2022 года –
это больше, чем спортивные состязания.
Это возможность рассказать широкой
общественности о людях
с особенностями развития.
Главная миссия Специальной
Олимпиады – сделать вклад
в развитие инклюзивного общества.

Фонд «Синдром любви» на Всероссийской Спартакиаде

Благотворительный фонд «Синдром любви» собрал команду в составе 54 человек, которая отправилась на неделю из Москвы в Санкт-Петербург. Фонд привез сборную Москвы по адаптивному футболу для участия в соревнованиях и интегративный волонтерский корпус для помощи в проведении Всероссийской Спартакиады. В составе волонтерского корпуса – молодые люди с синдромом Дауна и студенты направления адаптивной физической культуры Российского государственного социального университета.

Все дни проведения спартакиады волонтеры фонда находились в самом центре событий. Студенты РГСУ и ребята с синдромом Дауна встречали и провожали гостей, помогали участникам из разных городов ориентироваться на территории проведения мероприятий, отвечали за раздачу питьевой воды спортсменам, подавали мячи на футбольных матчах. Спортсмены и гости спартакиады отметили их вовлеченность в дело, эмпатию и хорошую подготовку. Студенты получили полезный опыт работы со специалистами со всей России, тренерами по адаптивному спорту и людьми с интеллектуальными особенностями. Этот опыт, несомненно, пригодится им в будущей профессии.

Что такое интегративное волонтерство

Интегративное волонтерство – это совместное участие людей с интеллектуальными нарушениями и людей без особенностей развития в добровольческой деятельности. Людям с особенностями это дает возможность выйти за пределы ограниченного социального круга, проявить себя в выполнении разных задач, повысить самооценку и развить новые умения, которые повышают самостоятельность. Волонтерство помогает социальному, психологическому и физическому развитию подростков и молодых людей с синдромом Дауна. Нормотипичные волонтеры при совместной деятельности учатся взаимодействовать с людьми с интеллектуальными особенностями, приобщаются к инклюзивной культуре и формируют толерантное общество.

Совместное волонтерство ребят создает то самое пространство, в котором формируется инклюзивное восприятие, уникальная культура общения внутри сообщества, бережное отношение к ценностям человека с интеллектуальными нарушениями. Это помогает снимать социальные барьеры и рушить мифы и стереотипы о людях с особенностями развития.

Какие проблемы решает интегративное волонтерство

Проблема становления инклюзии до сих пор является актуальной в российском обществе. В конце 2020 года фонд «Синдром любви» при поддержке Фонда президентских грантов провел всероссийское социологическое исследование по теме «Отношение населения России к людям с синдромом Дауна». В результате выяснилось, что только 26 % опрошенных лично взаимодействовали с людьми с синдромом Дауна, а треть респондентов видели их исключительно по телевизору или в интернете. Процент принятия обществом людей с интеллектуальными особенностями остается невысоким (35–39 %). Отсюда множество стереотипов и заблуждений, с которыми борется фонд.

Уровень доверия к людям с особенностями развития растет, когда общество видит особых волонтеров на культурно-массовых, деловых, общественных и благотворительных мероприятиях. Фонд стремится к тому, чтобы помочь обществу принять людей с интеллектуальными нарушениями и дать позитивный импульс к созданию толерантного пространства.

Одна из основных проблем людей с синдромом Дауна – трудоустройство. Из того же исследования видно, что отсутствие желания работодателя – главный барьер при устройстве на работу людей с дополнительной 21-й хромосомой. Отчасти это нежелание – следствие низкой информированности работодателей о синдроме Дауна, отчасти – сопутствующие технические сложности. В этом случае для особых людей волонтерство становится первым шагом на пути к трудоустройству. Участие в различных мероприятиях стимулирует молодых людей с синдромом Дауна формировать активную жизненную позицию, выстраивать отношения с окружающими, адаптироваться к самостоятельной жизни и трудовой деятельности наравне с другими членами общества. При этом полученные в ходе волонтерства навыки помогают определиться с направлением трудовой деятельности, в котором молодой человек с интеллектуальными нарушениями хочет реализоваться.

В том же 2020 году был проведен опрос родителей волонтеров с синдромом Дауна, которые регулярно участвуют в мероприятиях фонда. 92 % родителей подтвердили, что волонтерская деятельность положительно влияет на их детей: дает возможность общаться и заводить друзей, расширяет кругозор, повышает уровень самостоятельности и улучшает психоэмоциональное состояние.

Как фонд «Синдром любви» готовит волонтеров

«Синдром любви» активно развивает направление интегративного волонтерства при поддержке Фонда президентских грантов. В волонтерском корпусе фонда состоит 330 активных волонтеров, из них более 80 – ребята с синдромом Дауна. Для подготовки инклюзивного волонтерского корпуса фонд «Синдром любви» совместно с фондом «Даунсайд Ап» регулярно устраивает волонтерам обучающие занятия и тренинги. Для ребят с синдромом Дауна фонд приглашает добровольцев-профессионалов, которые проводят мастер-классы по освоению творческих и профессионально-трудовых навыков. Волонтеры осваивают конкретные умения, учатся взаимодействовать друг с другом и работать в команде. Для них проводятся мероприятия и встречи, которые сплачивают волонтерский корпус, помогают развивать коммуникативные навыки и вовлекают ребят с синдромом Дауна в жизнь общества.

Как показывает опыт фонда, интегративное волонтерство – эффективный способ социализировать и интегрировать в социум подростков с синдромом Дауна. Фонд задействует волонтеров с дополнительной 21-й хромосомой на общественных, культурных, спортивных и других мероприятиях. Волонтеры с синдромом Дауна активно участвуют в благотворительных спортивных мероприятиях проекта «Спорт во благо» фонда «Синдром любви». Они встречают спортсменов, помогают им на регистрации, ориентируют на площадках, вручают медали и призы. Кроме этого, инклюзивный волонтерский корпус фонда сотрудничает с другими добрыми объединениями: волонтеры пекут печенье для бездомных, варят мыло для пожилых людей, кормят и выгуливают питомцев в центре реабилитации животных.

В мае-июне фонд «Синдром любви» при поддержке Фонда президентских грантов организовал просветительскую выставку «Уроки добра» на территории Гоголевского бульвара в Москве. На фото, взятых с разных мероприятий, запечатлена совместная работа нормотипичных волонтеров и волонтеров с синдромом Дауна. Выставка призвана показать людям, как обычные и особенные волонтеры действуют вместе и как в этом союзе расширяются их возможности и кругозор, меняется отношение к миру и к себе.

Почему фонд развивает интегративное волонтерство

Развитие интегративного волонтерства помогает людям с дополнительной 21-й хромосомой почувствовать себя полезными и нужными обществу, дает возможность учиться новому, общаться и заводить друзей.

Интегративное волонтерство вносит положительные изменения в наше общество. Социологические исследования доказывают, что личное взаимодействие с особыми людьми улучшает отношение человека к инклюзии. Участие людей с интеллектуальными нарушениями в волонтерстве дает возможность обществу познакомиться с ними лично, переосмыслить свои взгляды и присоединиться к созданию толерантного общества.

Миссия фонда «Синдром любви» — просвещение общества во всех областях, касающихся жизни людей с синдромом Дауна, и создание возможностей, которые позволяют людям с особенностями развития вести полноценную жизнь, а также самостоятельно выбирать жизненный и профессиональный путь. Интегративное волонтерство — эффективный способ достичь изменений в обществе и дать людям с синдромом Дауна приблизиться к реальности мечту о полноценной жизни. «Синдром любви» благодарит Фонд президентских грантов за помощь в подготовке волонтеров с синдромом Дауна.

Даша Муханова с волонтером-наставником работает на благотворительном забеге «Добрый грязный трейл»



По ту сторону объектива

М. А. Фурсова,
журналист-обозреватель Даунсайд Ап



Владислав Иконников и Григорий Данишевский

Мировой кинематограф знает несколько ярких полнометражных художественных фильмов, главную роль в которых сыграли люди с синдромом Дауна. Это «Арахисовый сокол», «Я тоже», «Восьмой день». Фильмы, выполненные в жанре короткого метра, не так известны среди широкой публики, их не показывают во всех кинотеатрах, однако они не менее интересны и остро сюжетны. Теперь и у нас, в России, появился такой знаковый фильм – и свой «особенный» герой в главной роли. Осенью 2021 года в программу 32-го кинофестиваля «Кинотавр. Короткий метр» вошел фильм молодого режиссера и сценариста Владислава Иконникова «Уличное освещение». Главную роль в нем сыграл Григорий Данишевский – актер, участник Театральной мастерской и Медиалаборатории Даунсайд Ап. Его партнером по фильму стал известный актер Александр Робак.

Эта статья не претендует на киноведческий анализ или критические обобщения. Мы просто хотим провести вас, дорогие читатели, на съемочную площадку фильма, чтобы вы посмотрели в объектив глазами режиссера. Познакомились с основными действующими лицами непростого процесса – рождения кинофильма. И возможно, лучше поняли замысел картины. Но, прежде чем вы прочитаете эту статью, настоятельно рекомендуем вам посмотреть фильм «Уличное освещение»¹. Как говорится, лучше один раз увидеть...

¹ Фильм можно найти на сайте www.kinopoisk.ru

Сам себе режиссер

Владислав Иконников – очень скромный молодой человек. «Уличное освещение» – его первая работа в качестве режиссера. «Я – режиссер? Немного странно так себя называть», – рассуждает Влад, но тут же поправляется: «Я бы многих людей мог назвать режиссерами, если они создают свою реальность, воплощают в жизнь собственный взгляд на вещи».

Так вышло, что Влад долго искал свое призвание и в итоге стал студентом университета нефти и газа имени Губкина. Однако с разработкой скважин не сложилось, зато с камерой – вполне. Во время учебы дорога завела его на телевидение. Там он понял: вот где можно смотреть на мир творческим взглядом. И стал присматриваться к профессии режиссера. А дальше случился его первый Фильм.

Хотя можно ли сказать, что он «случился»? Создание фильма – всегда длительный, трудоемкий и порой математически просчитанный процесс. Никакой романтики. Правда, без доли спонтанности, импровизации и... везения вряд ли что-то получится. Вот и история создания фильма «Уличное освещение» полна интересных поворотов и случайностей. Которые, как известно, не случайны.

Взять хотя бы то, что во время пандемии Влад Иконников по вечерам бегал, готовясь к восхождению на Эльбрус. «Каждый раз, когда я бежал, на улице зажигались фонари, – рассказывает Владислав. – Это происходило плавно, не в одну секунду. А еще я часто засиживался до утра и видел, как свет выключался. И однажды я задался вопросом: «Кто же зажигает и гасит свет?» Представил себе маленького человека, который изо дня в день, в одно и то же время, включает и выключает фонари. Этот человек явно гордится своим делом, для него это самое главное в жизни. Он ощущает себя повелителем света и живет в сказочном мире».

Случайности не случайны

А дальше творческая фантазия сценариста понеслась! Влад продолжал размышлять над этой историей. Возник образ трамвайчика, который привозит героя на работу. Ведь по закону жанра из реального мира в сказочный лучше перемещаться каким-то видом транспорта: на ковре-самолете, воздушном шаре или поезде, как в Хогвартс. А здесь – трамвай.

«Яндекс» на запрос Влада о том, какие известные маршруты трамвая есть в России, ответил, что самый живописный пролегает в городе Златоуст Челябинской области. Местные жители настолько гордятся своим трамваем, что у него даже есть странички в социальной сети «ВКонтакте» и в «Википедии». «И вот я смотрел картинки этого маршрута, – продолжает рассказ Влад Иконников, – и представлял, как трамвайчик движется на фоне Уральских гор, проезжает мимо озера. В тот же день я «случайно» увидел сообщение, что на одном кинофестивале в Екатеринбурге проводится питчинг²

² Питчинг – презентация кинопроекта с целью нахождения инвесторов, готовых финансировать проект.



Съемочная группа на премьере фильма «Уличное освещение»

дебютантов, проект-победитель получит финансирование. Сроки горели, но так как в голове у меня всё давно сложилось, написать синопсис не составило большого труда. И скоро пришел ответ, что моя заявка попала в шорт-лист фестиваля: теперь нужно подготовить презентацию проекта и защитить ее перед авторитетным жюри. На эту серьезную задачу была всего пара дней. Я бросил все свои дела, работу – и с головой ушел в подготовку презентации. В итоге защитил проект и выиграл. И в день защиты уехал покорять Эльбрус».

Спустившись с гор, Владислав приступил к новой для себя деятельности. Начались будни подготовительного процесса съемок фильма. Оказалось, что выигранных денег очень мало. Надо больше раза в три. Конечно, нужные суммы нашлись. «Случайно». Затем – подбор команды. Ее режиссер решил собирать из «своих» – молодых людей, телевизионщиков, энтузиастов с горящими глазами. Все ребята работали в жестких рамках и форматах телевидения, всем не хватало настоящего творчества. И еще: никаких «звездных» патронов, которые будут диктовать свои условия. Только креатив и вдохновение! Если для Влада эта работа стала дебютной в качестве режиссера, то для художника-постановщика и оператора это были дипломные вузовские проекты.

Дальше надо было ехать в Златоуст, смотреть город, делать подробный план съемок. Златоуст покорила своей аутентичностью, красотой, «фактурой» – как говорят люди кино. «Нам выделили двух девятиклассников, которые нас водили по городу и всё показывали, – рассказывает Влад. – Мы обошли весь Златоуст. Двор дома, где живет главный герой Митрофан, был на нашем маршруте последним. Но это оказалось именно то, что нужно: такая уральская Одесса – разнообразный ландшафт, уют, легкая растрепанность. Вне времени, даже вне пространства. Никаких признаков современности».

Вернулись в Москву – пора проводить кастинг актеров. Персонажей в фильме «Уличное освещение» немного, основных всего два: работник электрических сетей Митрофан и его начальник. Создавая сценарий, Владислав очень хотел пригласить на роль начальника известного актера Александра Робака, который, между прочим, родом из Златоуста. Но молодому человеку это казалось несбыточной мечтой: где первая в его жизни короткометражка, а где известный и всеми любимый актер?! Однако, по всё той же случайности, однажды Владу удалось буквально перехватить кумира у съемочного вагончика, и тут очередное чудо – Робак знал про его сценарий! В общем, долго договариваться не пришлось.

И тут появляется Гриша

Образ главного героя к тому времени был полностью продуман. Но возник он не сразу. Поначалу Владислав представлял, что это обычный мужчина, который живет один в доме родителей, помешан на работе, у него нет ничего и никого, даже хобби. «Но получалось как-то странно, – рассказывает Влад. – Я не понимал, как такой персонаж может расположить зрителей к себе – скорее он отталкивал. А мне хотелось обратного эффекта. И я вскоре понял, что это должен быть человек с особенностями развития – например, с синдромом Дауна. Как только ко мне пришла эта мысль, сценарий словно ожил, всё заработало».

На тот момент у Влада не было опыта общения с людьми с синдромом Дауна. Но про синдром он знал, смотрел фильм «Арахисовый сокол». «Я не планировал делать социальное кино, ставить социальную тематику во главу угла, – признается Влад. – Синдром Дауна как диагноз в фильме



На съемочной площадке

вообще не упоминается. Мне было важно создать героя, который органично впишется в созданный мною мир».

Где же найти особого актера? Влад связался с несколькими организациями, которые работают с людьми с синдромом Дауна. На кастинг он пригласил восемь человек, это были и опытные артисты, которые к тому времени уже много лет играли в инклюзивных театрах и участвовали в творческих проектах, и ребята без актерского опыта. «В итоге я выбирал между Гришей Данишевским и Владом Саноцким – ведущим актером “Театра Простодушных”, – рассказывает Владислав. – Шансы у ребят были равны. Но мы посоветовались с командой и решили, что сниматься в фильме будет Гриша. Он нас обаял». Влад и его коллеги выбирали сердцем. Они просто общались с ребятами, просили что-то рассказать, стих или отрывок любого текста. «Для меня это был первый опыт кастинга, – продолжает Влад, – и я просто смотрел на человека и мысленно примерял его под свою задумку. Вообще как-то сразу понятно, подходит артист для роли или нет. Интересно, но некоторые профессиональные актеры не подошли – было видно, что ребята играют, что-то изображают. А мне нужна была естественность».

Гриша Данишевский очень обрадовался, что получил роль. В Москве он познакомился с командой, начал репетировать с Владом, тот интересовался, что парню нравится, чем он живет. И вот пришло время отправляться в киноэкспедицию.

На фестивале «Кинотавр»
Гриша смотрел фильм впервые.
И я видел, как после одного эпизода он вытирает слезы. Он был очень доволен работой. Я думаю, Гриша почувствовал себя звездой.

Работа в поле

Знаете ли вы, что каждый план будущего фильма продумывается заранее? Весь фильм расписан на бумаге, разложен в таблице. Никакой импровизации на съемочной площадке, в том числе потому, что время – деньги. Но в процессе съемок всё равно не избежать форс-мажоров.

Для фильма «Уличное освещение» таким форс-мажором стал самый первый кадр. Его снимали, без преувеличений, 33 дубля. Это прекрасная, очень колоритная сцена, когда Гриша-Митрофан выходит из подъезда дома и открывает зонтик. «У меня было четкое видение этого кадра, и я пытался добиться от Гриши нужного исполнения, – сейчас Влад говорит об этом откровенно. – А он делал по-своему. Зонтик открывался... как-то странно, так, что дождь Гришу всё равно поливал. Разве так можно? И я снова и снова просил его переделать, и он опять делал по-своему. Наконец я понял, что пора остановиться, если для актера органичнее сыграть эпизод иначе. Странно открывает? – да, но именно так, как это делают особенные люди».

33 дубля, а следом сразу сцена, когда главного героя избивают хулиганы. Между прочим, хулиганы были самые настоящие, местные крутые ребята. Для этой сцены Грише долго накладывали грим, потом ему пришлось много раз падать (правда, его успевали вовремя ловить, но всё же!) и даже немного лежать на холодной земле. Да и сам сюжет – избивание – не самый приятный психологически³.

Так получилось, что первый день съемок длился 13 часов. Команда была в азарте. Но Гриша испытывал совсем другие чувства. «Тогда я не мог осознать, насколько ему тяжело, – говорит Владислав Иконников. – Он держался, но позже его мама Елена сказала, что Грише очень плохо, и поставила ультиматум: или меняем режим съемок для Гриши, или никакого кино. Думаю, тогда, в самом начале работы, мы еще не могли понять друг друга: Елена с Гришей не знали, что такое съемочный процесс, а мы не успели узнать все особенности Гриши».

Но компромисс был найден: решили, что Гриша два дня снимается, один – отдыхает. Отношения между актером и режиссером вновь стали рабочими, процесс вошел в колею и стал двигаться быстрее.

– Все сложности постепенно забылись. Мы снова стали лучшими друзьями, – продолжает рассказ Владислав Иконников. – Грише нужна была моя поддержка, личный контакт. Это очень влияло на его настроение, общий тонус. Мы много репетировали, проводили вместе время. Я старался больше не ломать Гришу, а следовать за ним. Например, в сцене, когда Митрофан вбегает в диспетчерскую и понимает, что свет выключен, он должен разозлиться. Но было понятно, что Гриша не может гневаться, это совсем не его эмоция, получается искусственно. И мы решили играть скорее обиду – это чувство для него ближе. Так на ходу мы меняли некоторые моменты.

Съемки в Златоусте длились две недели. Каждый кадр фильма «Уличное освещение» – живой. Вот едет тот знаменитый трамвай. Вот горят теплым светом огни златоустовских домов – за ними съемочная группа следила по ночам. А вот гаснут на мониторах огни самых настоящих златоустовских

³ Гриша Данишевский в эссе «Здравствуйте, это я!» прекрасно описал свои чувства от участия в этой сцене. См.: Данишевский Г. Здравствуйте, это я! // Синдром Дауна. XXI век. 2021. № 1 (26). С. 55–58.

фонарей... Когда пришло время разъезжаться, все очень переживали, особенно Гриша. Но ему еще не раз пришлось встретиться с Владом и его командой. Впереди были съемки в Москве: сцены с Александром Робаким – а потом сведение звука в студии звукозаписи.

Задумывая эту историю во время вечерних пробежек, Владислав Иконников вряд ли мог представить, что она приведет его на красную ковровую дорожку «Кинотавра». Но так оно и случилось! Фильм вошел в шорт-лист этого престижного российского кинофестиваля, и самая важная встреча Гриши Данишевского с Владом произошла именно там – когда они вместе смотрели премьеру фильма на большом экране фестиваля. «Он смотрел тогда фильм впервые, – рассказывает Влад. – А я смотрел не на экран, а на него. И видел, как после одного эпизода Гриша вытирает слезы. Для меня это было очень важно – ему понравилось, он был очень доволен работой. Я думаю, Гриша почувствовал себя звездой».

Кино о поиске себя

Но теперь все волнения, тревоги и даже триумфы позади. Влад Иконников сидит за столиком в уютном кафе с чашечкой чая. И рассказывает о том, что для него значила работа с особенным актером.

– Для тебя это был первый опыт съемок, но всё же как ты думаешь: чем отличается работа с особенным актером?

– С одной стороны, ничем не отличается. Есть кадр, который нужно снять. Мы его продумываем, обсуждаем с актером, репетируем, снимаем. С другой, с особым актером режиссеру нужно работать немного больше. Возможно, дольше объяснять замысел, выводить его на эмоции, менять свои привычные подходы. Работая с Гришей, я порой ловил себя на мысли, что хочу ему что-то объяснить в теории, а он не понимает. Приходилось упрощать, давать информацию поэтапно. Но Гриша удивительный! Иногда он сам выводил меня на разговор, задавал много вопросов, ему было необходимо понять, что чувствует герой. И в итоге делал более сложными мои упрощенные объяснения.

– Митрофан – это Гриша? Или персонаж?

– Скорее персонаж, но с Гришиной подачей. Я старался не менять те средства, которыми Гриша пользовался, чтобы воплотить задуманный образ. Но давал основу этого образа. Конечно, Гриша играл роль. В чем-то ему приходилось даже

преодолевать себя. Например, он не очень любит собак, а на съемках ему пришлось много взаимодействовать с собакой Пепси. По-моему, получилось отлично!

– Художественный фильм тем и ценен, что каждый зритель может увидеть в нем что-то свое. Но всё же ты, как режиссер, делал кино – о чем?

– Для меня главная проблема – самоопределение человека, поиск смысла жизни. Что герой ценит в жизни? Чем живет? Митрофан работает диспетчером уличного освещения в маленьком городе и ощущает себя повелителем света. Для него эта работа – главный и единственный мотив, чтобы утром встать с кровати. Но в какой-то момент он этот смысл теряет и остается ни с чем. Его мир рушится. И он находит новые смыслы – начинает видеть тех, кто рядом. Забирает домой собаку и сближается с другом отца. Живое общение становится важнее, чем даже самое «великое» дело.

– Ты человек из мира кино, телевидения, творчества. Встретившись с особыми людьми, пообщавшись с ними, как ты думаешь – в чем их особенности? Чем им действительно нужно помочь?

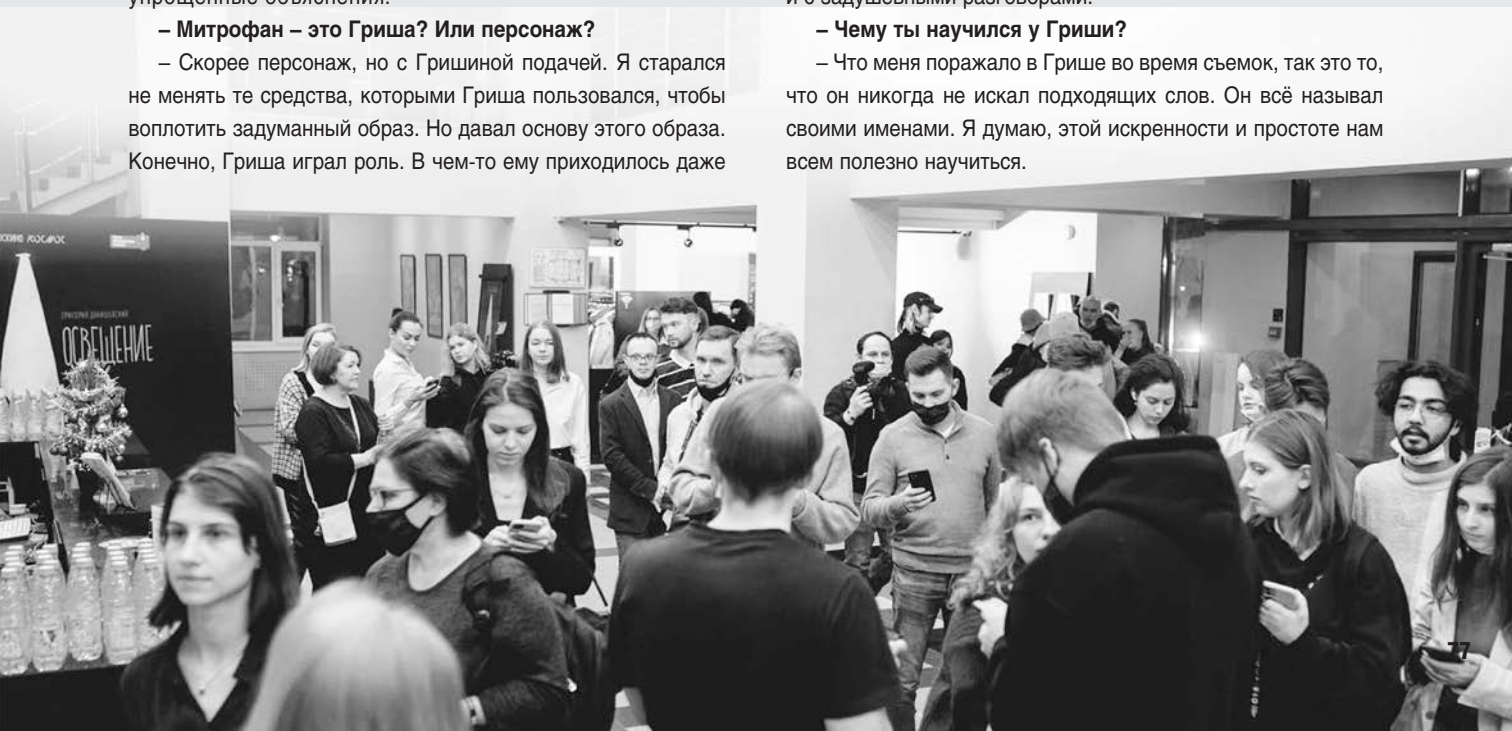
– Есть интересный короткометражный фильм, в российском прокате он называется «Не такой, как все», в оригинале – Downside Up. Это фантастический фильм, где все люди на свете – с синдромом Дауна. И вот у такой пары рождается обычный мальчик. И ему приходится вписываться в этот мир. В фильме очень хорошо подмечены особенности людей с синдромом. Что было бы, если бы лишняя хромосома стала нормой? Так и есть: downside up, с ног на голову! Для меня особенные люди дают возможность увидеть разнообразие мира, все его грани и красоту. И понять, что мы все действительно разные и имеем право на полноту жизни, на счастье, на самореализацию. Мы, «обычные» люди, должны расширять круг общения особых людей, принимать их и уж точно не отталкивать.

– Если бы представился случай, ты поработал бы еще раз с актером с синдромом Дауна?

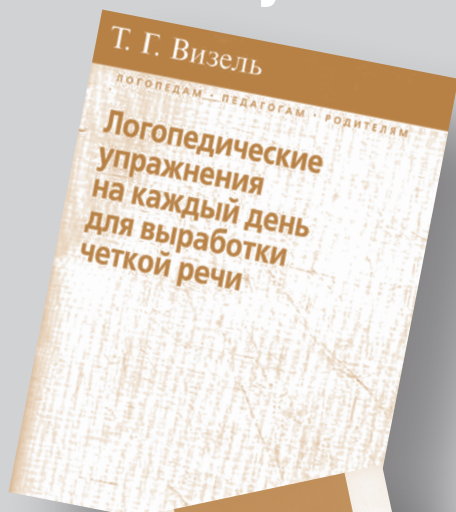
– Если бы сюжет потребовал этого – то да, конечно! Уж точно бы этого не избегал. Пока у меня нет желания снимать чисто социальное кино, но первый опыт работы с особым актером мне очень дорог. Именно тем, что это было настоящее, живое общение: и с непониманием, и с юмором, и с душевными разговорами.

– Чему ты научился у Гриши?

– Что меня поражало в Грише во время съемок, так это то, что он никогда не искал подходящих слов. Он всё называл своими именами. Я думаю, этой искренности и простоте нам всем полезно научиться.



Новые публикации. Книги



Визель Т. Г.

Логопедические упражнения на каждый день для выработки четкой речи

М. : В. Секачев, 2016. 16 с.

Речь – одна из проблемных сторон развития детей с синдромом Дауна. Данное пособие будет полезно и специалистам, и родителям, поскольку включает в себя упражнения, которые способствуют улучшению звукопроизношения и помогают сделать речь более разборчивой и четкой.

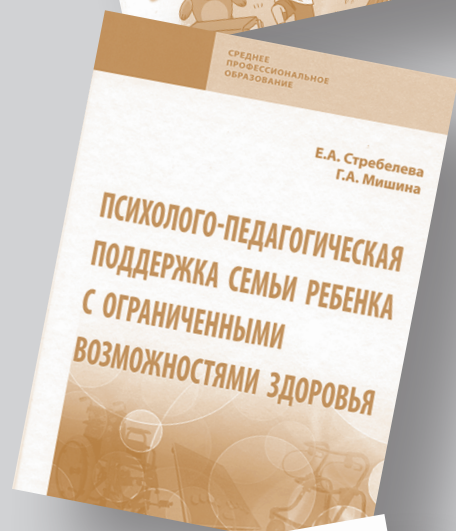


Танцюра С. Ю., Кайдан И. Н.

Формирование речи у детей с аутизмом. Рекомендации для специалистов и родителей

М. : Сфера, 2020. 64 с.

Эта книга предназначена для логопедов, но может быть полезна и для родителей. Содержит описания занятий по формированию речи у детей дошкольного возраста с аутизмом, в каждом из которых можно найти как различные игровые упражнения, так и примерные задания для родителей. Кроме того, в книгу включены фрагменты интегрированных занятий «Круг», направленных на развитие социального взаимодействия, а также рекомендации по общению с ребенком с аутистическими проявлениями.



Стребелева Е. А., Мишина Г. А.

Психолого-педагогическая поддержка семьи ребенка с ограниченными возможностями здоровья. Учебник

М. : ИНФРА-М, 2020. 184 с.

Этот учебник будет полезен как студентам высших учебных заведений, обучающимся по направлению «Психолого-педагогическое образование», «Специальное (дефектологическое) образование», «Клиническая психология», так и специалистам медицинских и образовательных учреждений. В нем излагаются современные теоретические взгляды на детско-родительские отношения, описываются практические методы их изучения, а также организационные формы и содержание поддержки семьи, которая воспитывает ребенка раннего и дошкольного возраста с ограниченными возможностями здоровья.



Одиноква Г. Ю., Иванова М. М.

Трудности во взаимодействии матери и ребенка раннего и дошкольного возраста с синдромом Дауна и их преодоление: методическое пособие для специалистов системы ранней помощи
М. : ФГБНУ «ИКП РАО», 2021. (Электронное издание)

Специалисты часто сталкиваются с вопросами от родителей о трудном характере ребенка, неудобном поведении, непонятных поступках. Предвестники такого поведения можно заметить у ребенка уже в раннем возрасте.

В данном пособии трудности поведения ребенка с синдромом Дауна рассматриваются с точки зрения его взаимодействия с матерью. Соответственно, коррекция поведенческих трудностей строится с учетом качества взаимодействия в паре «мать – ребенок».

Методическое пособие ориентировано на специалистов психолого-педагогического профиля, которые работают с детьми раннего и дошкольного возраста с синдромом Дауна и их семьями.

Пособие размещено на сайте ИКП РАО в разделе «Научно-методические разработки»: <https://ikp-rao.ru/metodicheskie-rekomendacii/p1/>

«Арт-мосты» между прошлым и будущим

Н. Ю. Иванова, журналист-обозреватель Даунсайд Ап, при участии молодых людей с синдромом Дауна из Медиалаборатории Даунсайд Ап



Финальное фото участников фестиваля «Арт-мосты»

«Арт-мосты» – фестиваль, который традиционно устраивают для детей и взрослых с синдромом Дауна, а также для членов их семей фонды «Даунсайд Ап» и «Синдром любви». Это мероприятие, посвященное Всемирному дню человека с синдромом Дауна, было задумано как ежегодное. Но в нынешнем году из-за пандемии встреча гостей и участников «Арт-мостов» в Москве, в Центральном Доме актера, состоялась после трехлетнего перерыва. Благодаря этому она стала не только одной из самых долгожданных, но и наиболее показательной, поскольку невозможно было не заметить, как за прошедшие три года выросло мастерство участников фестиваля – творческих коллективов, в которых есть дети, подростки и молодые взрослые с синдромом Дауна. «Арт-мосты» стали настоящим днем творческих премьер: ярких, талантливых, незабываемых.

В холле первого этажа Центрального Дома актера для всех приглашенных звучала музыка в исполнении 32-летнего москвича с синдромом Дауна Никиты Паничева, который пришел на фестиваль не только как пианист, но и как конферансье. Вместе с большим другом фондов «Даунсайд Ап» и «Синдром любви» радиоведущей Евой Корсаковой он работал на сцене, общался со зрителями, объявляя участников программы.

На втором этаже любителей изобразительного искусства ждали работы «солнечных» учеников художественной студии Ирины Мамонтовой «Цветы жизни». Тут же свои работы создавали участники творческих мастер-классов:

делали открытки в технике квиллинг, лепили из пластилина, раскрашивали героев любимых мультфильмов.

Основную программу фестиваля открыл 14-летний пианист Даниил Шипунов. Его артистизм и мастерство никого не оставили равнодушным.

День премьер продолжился театральными постановками и киноработами. Юмористические зарисовки в жанре немого кино представили участники Медиалаборатории Даунсайд Ап. Молодые люди сами придумали и разработали сценарии короткометражек, а затем приняли участие в съемках в качестве актеров.

Настоящее волшебство продемонстрировали на сцене воспитанники Театральной мастерской Даунсайд Ап. Их постановки в технике театра теней – великолепный подарок для любого, даже самого взыскательного зрителя.

Ну и, конечно же, яркими эмоциями и прекрасным настроением зарядили гостей ученики школы инклюзивного творчества Сергея Фурсова «Танцующий дом», которые подготовили для особенного дня творческих премьер зажигательные танцевальные номера.

Одной из отличительных черт фестиваля «Арт-мосты» в этом году стало то, что интервью у организаторов и гостей брали не только журналисты, но и участники Медиалаборатории Даунсайд Ап, которые уже пятый год учатся работать с информацией и создавать тексты в разных жанрах. Некоторые из этих интервью мы включили в сегодняшний рассказ о фестивале, чтобы читатели могли взглянуть на него глазами особых людей, а также их собеседников.



Анна Португалова, директор Благотворительного фонда «Даунсайд Ап»

Невозможно было не заметить, как за прошедшие три года выросло мастерство участников фестиваля – творческих коллективов, в которых есть дети, подростки и молодые взрослые с синдромом Дауна.

Слово – директору фонда

Обращаясь к гостям и участникам фестиваля, директор Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» Анна Португалова сказала: «Мы знаем, что сегодня очень тяжелое для всех время. Но это время, когда собраться всем вместе – очень ценно, это помогает и поддерживает. Сейчас мы вместе, и я хочу сказать, что мы продолжаем быть рядом, помогать и вы всегда можете на нас рассчитывать. Я хочу пожелать каждому человеку с синдромом Дауна, каждому из вас, чтобы вы нашли свое любимое дело, чтобы у вас было много друзей и чтобы вы были счастливы!»

Перед началом фестиваля А. Ю. Португалова ответила на вопросы участника Медиалаборатории Григория Данишевского:

– **Как вы готовились к этому празднику и вообще зачем вы здесь?**

– Для меня это самый важный день в году. И мы уже много лет каждый год всем фондом готовимся к нему. И фонд «Синдром любви» – тоже. Вот и к сегодняшнему дню подготовили много проектов и мероприятий, и это здорово!

– **Мне кажется, у вас сейчас душа переполняется всеми эмоциями, которые вы испытываете.**

– Да, это точно!

– **Меняются ли на таких праздниках ваши представления о возможностях ребят с синдромом Дауна?**

– Каждый год я вижу на праздниках, посвященных Всемирному дню человека с синдромом Дауна, всё более интересные работы, всё более глубокие проекты. Мне кажется, они становятся лучше и лучше!

– **Это вдохновляет вас?**

– Конечно! Я так рада, что вижу всех сегодня!

Интервью в антракте

«Возможность просто друг друга увидеть, обнять, сказать друг другу теплые слова сегодня приобретает совершенно особенный смысл, – подчеркнула, обращаясь к гостям и участникам фестиваля, директор Центра сопровождения семьи Даунсайд Ап Татьяна Нечаева. – Ценность таких встреч с вами остается для нас неизменной».

Во время антракта к Т. Н. Нечаевой подошел участник Медиалаборатории Илья Павлов. Он лишь недавно присоединился к этой творческой группе и сразу же попробовал себя в качестве интервьюера, проявив себя как любознательный, думающий, неравнодушный человек со своими взглядами и интересами.

– **Татьяна Николаевна, как вы относитесь к людям с синдромом Дауна?**

– Я давно работаю с детьми с синдромом Дауна. А когда с человеком делаешь что-то вместе, то возникает расположение и понимание. Это для меня очень ценно, меня в моей работе всегда поддерживает то, что я отношусь хорошо к ребятам с синдромом Дауна и они ко мне хорошо относятся.

– **А я ведь тоже из ребят с синдромом Дауна. Что вы можете сказать обо мне?**

– Ну, мы с тобой незнакомы...

– **А на вид?**

– Ты симпатичный молодой человек. Сейчас, я вижу, немножко стесняешься. И наверное, мне это импонирует, потому что я больше люблю людей сдержанных, но при этом эмоциональных. Мне нравится твоя улыбка, ты должен улыбаться почаще. А еще тебе идут очки.

– **Спасибо! А как объяснить ребятам с синдромом Дауна и другим людям, что такое синдром Дауна?**

Возможность просто друг друга увидеть, обнять, сказать друг другу теплые слова сегодня приобретает совершенно особенный смысл.

– Я думаю, что ребятам с синдромом Дауна нужно объяснять это так же, как и другим людям, без синдрома. То есть – синдром Дауна так называется, потому что был такой очень известный английский врач, который описал особенности характера, внешности, способностей, склонностей группы людей. У него была своя клиника, куда обращались разные семьи с разными ребятами, и он заметил, что среди этих пациентов есть немножко похожие друг на друга люди. Он описал их схожесть, и поэтому группу этих людей назвали фамилией этого врача. Его звали Джон Лэнгдон Даун, поэтому и называется «синдром Дауна».

Если нужно объяснить поподробнее, то, мне кажется, надо у самих ребят поспрашивать, что им удастся лучше всего, какие, наоборот, бывают трудности, и тогда станут понятны особенности этого синдрома. Это будет лучшее объяснение и для них самих, и для других. Потому что, какие бы особенности у человека ни были, самое главное – то, как он сам себя чувствует и что он о себе может рассказать людям. Как ты думаешь, подойдет такое объяснение?

– Я не уверен, но вариант логичный.

– Почему не уверен?

– Ну, вот если говорить от меня. У меня иногда память бывает кратковременной, и я бы так и сказал.

– Да, это твоя особенность. Только ведь главное – какие у тебя есть возможности, чтобы эта особенность тебе не мешала. Что ты сделаешь, чтобы запомнить какую-то информацию?

– Мне помогает прочитать. Источники иногда спрашиваю у папы, а иногда у Гугла. Или с помощью книг. Я книгам немного больше доверяю, чем интернету. Я увлекаюсь историей России и не только России. И, когда мне непонятно, в интернете правда написана или неправда, пытаюсь по книгам искать.

– Если ты интересуешься историей, прочитай статью в журнале «Синдром Дауна. XXI век» про жизнь врача Джона Лэнгдона Дауна. Это очень интересно, и там есть очень красивые старинные фотографии. Я тебе рекомендую.

– Спасибо, я почитаю. Из-за своей кратковременной памяти я всегда волнуюсь, когда что-то забываю или говорю то, что не подходит к теме. Мне проще придумать, чем вспоминать. Но меня интересует вопрос: есть ли другие ребята с синдромом Дауна, не дети, но и не совсем взрослые, которые интересуются историей других стран? Где искать друзей по интересам?

– Мы в фонде «Даунсайд Ап» делаем интернет-ресурс «Мой сайт» для людей с синдромом Дауна. На него будет



Илья Павлов и Татьяна Нечаева



Одной из отличительных черт фестиваля «Арт-мосты» в этом году стало то, что интервью у организаторов и гостей брали не только журналисты, но и участники Медиалаборатории Даунсайд Ап, которые уже пятый год учатся работать с информацией и создавать тексты в разных жанрах.

попадать только проверенная информация. Я думаю, что на нем можно будет поднять эту тему и пригласить к обсуждению других ребят, которые разделяют твои интересы.

– Я уже придумал, какой первый вопрос хотел бы задать ребятам, которые интересуются историей: какое было самое громкое дело, которое привело к Первой мировой войне? А вы можете ответить?

– Я не знаю ответа на этот вопрос.

– А я знаю и могу рассказать! Мне очень хочется общаться!

– Спасибо, было интересно с тобой поговорить!

Спасибо волонтерам!

В том, что участники и гости фестиваля получили возможность встретиться и поговорить друг с другом, а также насладиться творчеством актеров, танцоров, пианистов, художников и моделей с синдромом Дауна, есть большая заслуга добровольных помощников – волонтеров. С ними поговорил участник Медиалаборатории Федор Богданов:

– Меня зовут Федор Богданов, я из Медиалаборатории. Скажите, пожалуйста, кто вы и откуда узнали про этот праздник?

– Мы являемся волонтерами и помогаем в организации этого праздника, выполняем разные небольшие задачи. Узнали мы о празднике, потому что учимся в педагогическом колледже, и нам педагоги предложили поучаствовать.

– Какой вы тут узнали секрет?

– Мы учимся по специальности «коррекционная педагогика в дошкольном образовании» и сегодня увидели тут ребят, с которыми нам предстоит работать. А еще увидели ребят с синдромом Дауна постарше, и было очень интересно за ними понаблюдать и с ними познакомиться. А секрет, наверное, такой: чем больше времени проводишь на таких мероприятиях, тем лучше, ведь это неотъемлемая часть нашей будущей профессии!

– Что вам понравилось на этом празднике?

– Самое прекрасное здесь – обобщенность, взаимодействие людей. Все друг другу рады, все друг с другом общаются, независимо от того, были они раньше знакомы или нет, и от того, кто они, где работают или учатся. И конечно, интересно, как ребята – участники фестиваля – раскрываются в творчестве, презентуют себя с разных сторон. Это очень приятно видеть!

– Что нового вы узнали о людях с синдромом Дауна?

– Мы раньше никогда не общались с людьми, у которых

Обзор событий

есть синдром Дауна. Для нас было удивительно, что они такие творческие. Например, на первом этаже в холле сегодня некоторые из них играли на пианино. Меня это очень удивило! Некоторые из нас совсем не умеют играть, а у них классно выходит! Синдром Дауна достаточно узнаваем, он у многих на слуху, но далеко не все представляют, что это такое. Большинству кажется, что он приносит один вред, а мы сегодня видим, что иногда он приносит и настоящие подарки: многие из этих людей феноменальны и обладают талантами, которых нет у других. А еще – их доброта и открытость: это очень значимо для нас! Так что участие в сегодняшнем празднике – настоящий подарок!

«Дневник Андриюши»: премьера, которую ждали



Кинокомпания Bazelevs совместно с фондом «Синдром любви» при поддержке Даунсайд Ап представила гостям и участникам «Арт-мостов» мультфильм «Дневник Андриюши». Он нарисован по мотивам одноименного комикса Екатерины Денисовой. Режиссером стала Жанна Бекмамбетова. Продюсером выступил председатель попечительского совета фонда «Синдром любви» Дмитрий Сергеев. По сюжету главный герой мультфильма – мальчик с синдромом Дауна – в своем дневнике рассказывает о жизни, маме, увлечениях и планах на свой день рождения. Это первый мультфильм, который сопровождается субтитры на ясном языке – языке, доступном для людей с интеллектуальными особенностями. «Наш мультфильм получился очень добрым. Он про мальчика, который всем старается помочь и хочет быть супергероем. Мы знаем, что у наших ребят есть суперспособность: они транслируют любовь и добро. Мне кажется, сегодня это особенно актуально», – отметил Дмитрий Сергеев, продюсер мультфильма и председатель попечительского совета фонда «Синдром любви».

Участник Медиалаборатории Илья Павлов поговорил еще с одним членом большой и увлеченной команды, задействованной в производстве мультфильма «Дневник Андриюши» – Анастасией Жбановой:

– Как вы относитесь к детям с синдромом Дауна?

– Я к ним отношусь очень хорошо, так же, как и ко всем людям. Те люди с синдромом Дауна, которых я знаю, очень хорошие, добрые, открытые и искренние.

– А почему вы выбрались сегодня сюда прийти?

– Я один из организаторов и создателей мультфильма «Дневник Андриюши», у которого сегодня премьера. Я отвечала за его продвижение в социальных сетях и в интернете в целом, чтобы мультфильм был популярным и его смотрели.

– Как вы поняли, что ваша профессия вам подходит?

– Я с самого начала знала, что мне интересно общаться с людьми, поэтому я занимаюсь коммуникациями и мне нравится это делать. Каждый раз, когда мне предоставляется возможность убедиться, что у меня всё получается, я понимаю, что это мое.

– Как вы относитесь к празднику в честь людей с синдромом Дауна?

– Я о нем узнала не так давно, и мне кажется, что он очень символический и очень правильный (про 21-ю хромосому и 21 марта). И хорошо, что он международный. Это значит, что его отмечают везде, и это повод вспомнить, что есть люди с такой особенностью, и быть с ними вместе.



Анна Португалова и Григорий Данишевский

Показ одежды

Очень украсил и разнообразил праздник в Доме актера показ новой коллекции одежды для людей с синдромом Дауна и не только, разработанной выпускниками, студентами и кураторами курса «Дизайн одежды» Британской высшей школы дизайна при участии фонда «Синдром любви», «AliExpress Россия» и при поддержке Московской школы кино, выпускники которой сняли короткий фильм о коллекции и социальной инициативе AliExpress.

Дизайнеры пытались понять и учесть все особенности фигуры главных адресатов своей коллекции, а также тщательно работали над пропорциями, чтобы сделать одежду на вид максимально обычной. Секреты ее в том, что есть определенная посадка по плечам и логика втачивания рукава, что дает широкий диапазон внутреннего пространства для плеч. Люди с разной фигурой будут в этой одежде смотреться гармонично.

Простые застежки, комфортные материалы, отвороты, которые позволяют регулировать длину брюк или рукавов жакетов, – всё это смотрится на людях с синдромом Дауна очень аккуратно и стильно. Плюс разработчики позаботились об удобной посадке брюк. При прямой конфигурации бедер, характерной для многих людей с синдромом Дауна, брюки на

них часто сидят так, что открывается низ спины. Перепады длин и широкие высокие резинки, предусмотренные модельерами, позволяют избавиться от этой проблемы. Подумали они и о том, чтобы в одежде не было объемных швов и внутренних швистых элементов, которые часто не нравятся людям с синдромом Дауна в силу особенностей их тактильных ощущений. Все этикетки и маркировки наклеиваются, а не пришиваются, чтобы не оставлять после себя уплотнения на швах, что неприятно при чувствительной коже.

Концепция, реализуемая дизайнерами, предполагает, что «ТУ ДУ ДУ» – это бренд-друг. Он помогает делать всё легко, не отвлекаясь на разные мелочи в одежде, способные доставить дискомфорт. Более широкая горловина не будет давить на шею, шапка, замененная капюшоном, не потеряется, из вместительных накладных карманов ничего не вывалится. Можно ни о чем из этого не думать и полностью сосредоточиться на своих делах.

Участница Медиалаборатории Марина Маштакова стала одной из моделей, которые продемонстрировали новую линейку повседневной одежды «ТУ ДУ ДУ». «Я первый раз принимала участие в модном показе, – говорит Марина. – На мне была фиолетовая с розовым оттенком кофта, лосины и темно-синяя юбка. На мне всё это хорошо сидело, мне было удобно, и я чувствовала, что я красивая. После показа я взяла интервью у дизайнеров этой коллекции одежды».

На вопросы Марины ответили кураторы курса «Дизайн одежды» Британской высшей школы дизайна Владимир Тилинин и Анна Черных.

– Вы долго трудились над дизайном одежды?

В. Тилинин: Мы трудились целый год. Целая команда трудилась в несколько этапов. Сначала мы собрали ребят, обменялись с ними интервью и сделали несколько примерок. Потом мы сделали макеты, отладили все размеры и вот недавно закончили работу над коллекцией.

Варвара Верховая в роли модели



Марина Маштакова берет интервью у Анны Черных

А. Черных: Тот комплект, который надет на тебе, мышили три месяца.

– Так долго?

А. Черных: Любой производственный процесс долгий. Пока заказали ткань, пока ее оплатили, пока привезли. Потом раскроили, сшили, упаковали...

– А вы устаете, когда создаете дизайнерские вещи?

В. Тилинин: Мы иногда вынуждены находиться в очень сосредоточенном состоянии, но мы получаем большое удовольствие, когда видим, что наша одежда вам нравится. Нас это окрыляет. Я свою работу делаю с радостью, и даже если устаю, то этого не замечаю. Только дома.

– Вам уже доводилось делать показы одежды с детьми с синдромом Дауна? Как вы готовите таких моделей к показам?

А. Черных: Да, это уже не первый показ. Мы репетируем, обсуждаем, кто когда выходит, кто за кем, где встает, как приветствует зрителей. Ребята хорошо включаются в эту работу, я довольна результатом.

– Как вы относитесь к человеку с синдромом Дауна?

А. Черных: На мой взгляд, люди с синдромом Дауна очень непосредственные. Если им что-то нравится, они выражают свои эмоции очень открыто, и, если не нравится, тоже прямо говорят об этом. В дизайне одежды получать такую обратную связь очень важно, потому что нам хочется сделать то, что вам подойдет и понравится.

В. Тилинин: Мне кажется, что такого удовольствия от непосредственного общения, как во время работы с ребятами с синдромом Дауна, я никогда не получал. Я считаю, что люди с синдромом обладают потрясающей способностью, которой они могут поделиться с другими. Это самые жизнерадостные, самые искренние и самые добрые люди, которых я встречал. Для меня синдром Дауна – это синдром добра, честности, непосредственности, творчества и детского восприятия мира, которое человек несет через всю жизнь.

Самое прекрасное здесь – обобщенность, взаимодействие людей. Все друг другу рады, все друг с другом общаются, независимо от того, были они раньше знакомы или нет, и от того, кто они, где работают или учатся.

Арина Кутепова – мастер спорта РФ по спортивной гимнастике



Арина с мамой и И. Текслер на церемонии по присвоению звания мастера спорта РФ

Это высокое звание челябинская спортсменка с синдромом Дауна Арина Кутепова получила в феврале 2022 года. Соответствующий значок гимнастке вручила общественный деятель, учредитель Фонда социальных, культурных и образовательных инициатив 2020 Ирина Текслер. Арина стала первой в России девушкой с синдромом Дауна, которая получила звание мастера спорта.

К 21 году Арина имеет в своей коллекции десятки медалей и кубков, в том числе самых престижных международных соревнований. Она стала победительницей Всемирных игр для лиц с синдромом Дауна, Специальной Олимпиады, чемпионкой мира.

«Получение высокого звания мастера спорта – это та планка, к которой стремится каждый спортсмен, – сказала мама Арины Наталья Кутепова. – Наверное, это удел первых: никто не верит в их возможности и успех. Но Арина своим упорным трудом показала, что ее результаты – это не случайность, а титанический труд вместе с тренерами в спортзале, ежедневный и трудный путь, чтобы быть Первой. Заслуженный значок и удостоверение наконец-то прибыли на Южный Урал и в торжественной обстановке были вручены дочке. Для нас это огромная победа: и личная победа Арины, и командная победа ее тренеров Елены Еремеевой и Григория Дубинкина, и победа южноуральского спорта людей с интеллектуальными нарушениями».

Как и любому спортсмену-чемпиону, Арине суждено было пройти непростой путь. При рождении у нее были

диагностированы множественные патологии развития. По словам врачей, эти нарушения были несовместимы с жизнью. Сделали несколько операций, всё прошло успешно, но вероятность того, что девочка будет всю жизнь ходить с трубками, была очень высока. До двух с половиной лет Арина постоянно плакала от боли.

Несмотря на это, семья (а бабушка Арины была директором коррекционной школы) приняла девочку без всяких но. Бабушка помогла своей тогда еще совсем юной дочери, которая стала мамой особого ребенка, найти ответы на все вопросы. Бабушка читала Арине книги, пела песенки. А дедушка постепенно начал выводить ее на улицу, гонять с ней мяч. Он создавал сложные ситуации на преодоление. А папа Арины, который очень переживал за дочь, вообще поменял профессию: техник-судоводитель, который мечтал о речном флоте, получил высшее образование и стал психологом.

В гимнастику Арину отдали в пять лет: у девочки, как у многих детей с синдромом Дауна, отличная растяжка. В результате занятий подкачались мышцы, по-другому стало работать сердце, ушли проблемы с кишечником. Спорт ее спас.

Тренер Елена Еремеева говорит, что разница между тем, какой была Арина в самом начале и какая сейчас – колоссальная.

– Когда она пришла, еще разговаривала плохо, и я мало понимала, что она говорит, – вспоминает тренер. – Часто Арина просто лежала под конем и говорила: «Не хочу, не буду». Надо было как-то приноравливаться, подстраиваться и понять, как вести общение.

Постепенно Арине стали нравиться занятия, она принялась работать системно, усиленно. За четыре года Арина выросла на глазах и делала всё новые успехи. Пришла пора задуматься о соревнованиях.

Долго искали такие, где принимают участие дети с синдромом Дауна. Подготовились, выступили на всероссийских и сразу выиграли. А потом началась череда соревнований – российского, международного и европейского уровней. И всюду Арина первая. Чемпионка Специальной Олимпиады, чемпионка мира, чемпионка Европы.

– Гимнастика – непростой вид спорта, – говорит Елена Еремеева. – Это и боль, и страх, и дисциплина. Тут Арина не отличается от обычных спортсменов. Движения на координацию – довольно сложные для таких детей. Арина очень радуется своим успехам. Радость из нее так и плещет, когда она стоит на пьедестале.

Сейчас мастер спорта Арина Кутепова продолжает усиленно тренироваться и мечтает стать массажистом, реабилитологом и продолжить работу помощником тренера.

Материал подготовила М. А. Фурсова,
журналист-обозреватель Даунсайд Ап (по материалам
<https://www.pravmir.ru/a-esli-ya-upadu-i-podvedu-rossiyu-kak-zhivet-chempionka-po-sportivnoj-gimnastike-s-sindromom-dauna/>)

Страницы истории

**Н. А. Семенова, Н. В. Шилова,
М. Е. Миньженкова, Д. А. Юрченко**

Исторические вехи цитогенетической диагностики

История развития цитогенетической диагностики дает понимание основных направлений развития цитогенетики: какие применялись методы исследования хромосом и почему некоторые из них до сих пор не теряют своей актуальности. В статье освещены диагностические возможности, а также преимущества и ограничения современных методов выявления хромосомного дисбаланса.

Медицина и генетика

К. И. Григорьев, С. Н. Борзакова

Проблемы срыгивания и трудности вскармливания у детей с синдромом Дауна

Статья посвящена одной из самых распространенных педиатрических проблем у детей с синдромом Дауна первого года жизни – нарушению вскармливания. Подробно представлены причины, патогенетические механизмы и методы диагностики нарушений, лежащих в основе срыгиваний и трудностей вскармливания младенцев. Перечислены пути консервативной, а также хирургической коррекции этих нарушений.

Интервью Н. Ю. Ивановой с О. А. Агеенковой Ребенок с синдромом Дауна в кабинете у офтальмолога

В интервью с офтальмологом О. А. Агеенковой затрагиваются три основные темы: какие особенности развития зрения характерны при синдроме Дауна, как наладить взаимодействие с особым пациентом и какую информацию необходимо донести до родителей таких пациентов.

В. Р. Воронина

Дерматологические проблемы пациентов с синдромом Дауна

Специалист-дерматовенеролог рассказывает о типичных для пациентов с синдромом Дауна заболеваниях кожи и ее придатков, их распространенности, специфике протекания, подходах к терапии. Кроме того, сформулированы рекомендации по проведению профилактических осмотров и ведению пациентов с трисомией-21.

Я. М. Сереброва

Возможности и перспективные направления терапии очаговой (гнездовой) алопеции у людей с синдромом Дауна

В обзоре представлены данные по распространенности дерматологических заболеваний, в частности очаговой алопеции, у людей с синдромом Дауна. Приведены клинические случаи и рассмотрены перспективные направления терапии тяжелых форм.

Психология и педагогика

К. Ю. Терентьева

Педагогическая работа по адаптации и развитию ребенка с синдромом Дауна в инклюзивной группе кратковременного пребывания

В обширном материале педагога-дефектолога описан многолетний опыт эффективной организации адаптации детей с синдромом Дауна и воспитательно-образовательного процесса в инклюзивной группе дошкольного образовательного учреждения. Представлены конкретные методические приемы, занятия, выделена специфика проведения режимных моментов, нюансы организации взаимодействия в детском коллективе, которые учитывают возрастные и индивидуальные особенности нормотипичных детей и детей с трисомией-21.

С. Ю. Максимова

Конспект группового физкультурного занятия для детей младшего дошкольного возраста с синдромом Дауна

Статья-конспект демонстрирует, как провести групповое занятие для детей раннего возраста с синдромом Дауна, решая при этом не только двигательные, но и коммуникативные задачи. Дополнительное педагогическое сопровождение, а также сочетание речевых и альтернативных методов общения позволяют сформировать у ребенка навыки адекватного социального поведения.

Спецпроект «КОПИЛКА»

Н. Ю. Иванова, Я. М. Сереброва, М. А. Фурсова

Вспомогательные педагогические и психологические технологии в коммуникативной сфере

Тематическая подборка материалов, которые могут быть полезны при оптимизации коммуникативной сферы взаимодействия с людьми с синдромом Дауна. Читатели познакомятся с общей характеристикой вербальной и невербальной коммуникации, описанием экспрессивных и рецептивных навыков у подростков и взрослых с синдромом Дауна, получат рекомендации для облегчения общения с такими людьми, узнают основные принципы ясного языка, а также изучат опыт российских специалистов по обучению альтернативной и дополнительной коммуникации.

Интеграция в общество

М. А. Фурсова

Помочь каждому реализовать себя

Статья рассказывает о развитии направления помощи детям старше семи лет, подросткам и молодым людям с синдромом Дауна в БФ «Даунсайд Ап». Возможность менять содержание программ; занятия, развивающие жизненно необходимые навыки; акцент на возможности и интересы участников направления – всё это позволяет ребятам взрослеть и жить насыщенной жизнью.

Отечественный и зарубежный опыт

А. П. Хомякова

Итоги ежегодного исследования потребностей семей с детьми с синдромом Дауна

Отдел стратегий БФ «Даунсайд Ап» представляет выводы ежегодного социологического исследования: какие направления в развитии ребенка с синдромом Дауна важны для родителей, с какими трудностями сталкиваются семьи на пути достижения этих целей, а также как семьи оценивают помощь различных организаций.

Д. А. Черепанова

Интегративное волонтерство: как волонтеры с синдромом Дауна помогли на Всероссийской Спартакиаде в Санкт-Петербурге

В статье описывается, как команда волонтеров БФ «Синдром любви» из 54 человек принимает участие в добровольческой деятельности. Это помогает социальному, психологическому и физическому развитию подростков и молодых людей с синдромом Дауна, открывая новые перспективы формирования инклюзивной культуры и толерантного общества.

Творчество

М. А. Фурсова

По ту сторону объектива

Читатели могут заглянуть на съемочную площадку фильма «Уличное освещение» – короткометражной киноленты, которая была по достоинству оценена на фестивале «Кинотавр». Главную роль в фильме сыграл Григорий Данишевский, участник программ Даунсайд Ап. Режиссер Влад Иконников рассказывает о том, как особенности актера помогли раскрыть творческий замысел.

History Column

N. Semenova, N. Shilova, M. Minjenkova, D. Yurchenko **Milestones in cytogenetic diagnostics**

The development of cytogenetic diagnostics provides an insight into the development of cytology: past methods of studying chromosomes and why some of them are still in use nowadays. The article describes diagnostic capabilities, as well as the strengths and limitations of the modern methods of detecting chromosomal imbalances.

Medicine and Genetics

K. Grigoriev, S. Borzakova **Regurgitation and breastfeeding problems related to infants with Down syndrome**

This article describes a common pediatric issue in infants with Down syndrome – breastfeeding problems. It provides a detailed overview of the causes, pathogenetic mechanisms and diagnostic techniques of the disorders, leading to regurgitation and breastfeeding problems along with possible conservative and surgical methods of treatment.

O. Ageenkova interviewed by N. Ivanova **A child with the Down syndrome visits an ophthalmologist**

The interview with an ophthalmologist O. Ageenkova touches upon three topics: visual development irregularities in people with Down syndrome, how to communicate with patients and what information should be provided to their parents.

V. Voronina **Skin problems of patients with Down syndrome**

A dermatologist describes problems with the skin and its appendages – typical for patients with Down syndrome – their prevalence, clinical descriptions and approaches to therapy. It also provides recommendations on how physical examinations and patient management should be performed for patients with trisomy-21.

Y. Serebrova **Capabilities and perspectives of development of treatment of alopecia areata in people with Down syndrome**

This overview provides data on the prevalence of skin problems in people with Down syndrome, alopecia areata in particular, along with clinical cases and possible treatment of severe forms of alopecia areata.

Psychology and Pedagogy

K. Terenteva **The inclusion of children with Down syndrome in a part-time inclusive kindergarten**

This comprehensive article by a special education teacher describes her years of experience in the effective organization of the adaptation and education of children with Down syndrome in an inclusive pre-school group. It provides specific techniques, lessons, recommendations for daily routines, the organization of communication between children, taking into account the age and individual differences of neurotypical children and children with trisomy-21.

S. Maksimova **A summary of a group physical education class for junior pre-school children with Down syndrome**

This summary demonstrates how to teach a group class for junior pre-school children with Down syndrome, taking into account physical and communicative goals. Additional pedagogical support along with a combination of alternative means of communication (gestures, movements, pictures) help to develop social skills in children.

Special Project «Best Practice Collection»

N. Ivanova, Y. Serebrova, M. Fursova **Additional pedagogical and psychological technologies in communicative sphere**

A thematic overview of articles that might be helpful for optimization of communicative sphere in people with Down syndrome. The review provides the general characteristics of verbal and non-verbal communication, a description of expressive and receptive skills in teenagers and adults with Down syndrome, gives recommendations on facilitation of communication with these people, basic principles of a clear language and experience of the Russian specialists in teaching alternative and additional communication.

Social Inclusion

M. Fursova **Everyone should have the opportunity to fulfil their potential**

This article describes the development support for children of seven years or older, teenagers, and young adults with Down syndrome in the Charity fund «Downside Up». It also describes the possibility of changing the programs and classes, developing vital life skills, paying close attention to the capabilities and interests of the participants of the direction and allowing the children grow and have a bright future.

Russian and International Experience

A. Khomyakova **Findings of the annual research into the needs of families with children with Down syndrome**

This article presents the most interesting findings of the annual sociological research of the Strategy Department of the Charity fund «Downside Up». The directions of the development of children with Down syndrome are important for parents, the difficulties families encounter pursuing these goals, how they rate supporting organizations and specialists, and the feelings and worries they deal with – these and other questions are answered in the article.

D. Cherepanova **Inclusive volunteering: volunteers with the Down syndrome helped at a Russiawide sports and athletic competition in Saint-Petersburg**

The charity fund «Syndrome of love» organized a team of 54 members that went to a Russiawide athletic competition of adaptive sports. This article describes the event and how joint volunteer activity between people with and without intellectual impairments promoted the social, psychological and physical development of teenagers and young adults with Down syndrome, opening new perspectives for creating an inclusive culture and tolerant society.

Creative Arts

M. Fursova **Behind the camera**

The readers can take a look at the film set of «Street lighting» – a short film, which was praised at the festival Kinotavr. The lead role was played by Grigorii Danishevskii, a participant of the programs of Downside Up. The director, Vlad Ikonnikov, describes how the peculiarities of the actor helped him to create a unique performance.

Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»

Благотворительный фонд «Даунсайд Ап» – российская некоммерческая организация, которая с 1997 года оказывает семьям, а также государственным и негосударственным организациям поддержку в обучении, воспитании и интеграции в общество детей, подростков и взрослых с синдромом Дауна. Наша деятельность позитивно влияет на отношение общества к людям с ограниченными возможностями.

Наши программы

- Информационно-методическая поддержка семьи и специалистов
- Психолого-педагогическое и социальное сопровождение семьи:
 - индивидуальные очные и дистанционные консультации специалистов;
 - очные и дистанционные групповые занятия с детьми, подростками и взрослыми с синдромом Дауна;
 - творческие студии;
 - трудовые мастерские для взрослых с синдромом Дауна
- Курсы повышения квалификации и семинары для специалистов и родителей
- Издание специальной литературы
- Предоставление информации о синдроме Дауна на сайте www.downsideup.org



www.downsideup.org

Помощь детям, подросткам и взрослым людям с синдромом Дауна, которую они получают в Даунсайд Ап, бесплатна для их родителей и близких. Мы хотим, чтобы она и дальше оставалась таковой. Вы можете помочь нам в этом!

Как помочь?

Это очень просто.

Зайдите на сайт <http://синдромлюбви.рф/>, нажмите на кнопку «Сделать пожертвование» и выберите удобный для вас способ перевода средств. Начиная с февраля 2017 года именно фонд «Синдром любви» привлекает пожертвования на реализацию программ Даунсайд Ап.

Благодаря собранным средствам Даунсайд Ап оказывает помощь семьям и обучает специалистов из других организаций.

Вы также можете отправить СМС на номер **3443** с текстом **Синдром** и суммой пожертвования, например: **Синдром 300**

Контакты

8 800 550 54 97 (бесплатный звонок по России)

8 499 367 10 00 (звонок по Москве)

info@downsideup.org

Россия, 105043, г. Москва, 3-я Парковая ул., д. 14А

www.downsideup.org



даунсайд ап



270 р. — выпуск одного экземпляра журнала «Синдром Дауна. XXI век» (предпечатная подготовка, печать, почтовая рассылка).



461 р. — обработка одного печатного материала экспертами фонда перед его публикацией на сайте www.downsideup.org



3400 р. — стоимость площадки для проведения одного вебинара для специалистов.

Даунсайд Ап — зарегистрированная в России некоммерческая организация «Благотворительный фонд «Даунсайд Ап»». Свидетельство о регистрации № 7714011745.

ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЙ ЦЕНТР

Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» проводит курсы повышения квалификации, семинары и вебинары для специалистов и родителей

Наши обучающие мероприятия охватывают следующую тематику:

- Современные подходы к оказанию помощи семье ребенка с ОВЗ
- Психомоторный профиль развития ребенка с синдромом Дауна
- Развитие ребенка в естественной среде. Компетентностный подход
- Развитие навыков общения и речи детей с синдромом Дауна
- Развитие познавательной деятельности и игры детей с синдромом Дауна
- Двигательное развитие детей с синдромом Дауна. Метод содействия двигательному развитию, разработанный Петером Лаутеслагером
- Проблемное поведение ребенка. Как помочь ребенку и родителям?
- Психологическое сопровождение семьи ребенка с врожденными пороками развития и генетическими аномалиями
- Использование мультисенсорного пособия и программы «Нумикон» с целью формирования у детей элементарных математических представлений
- Развитие активной речи ребенка с синдромом Дауна методом глобального чтения с использованием иллюстративно-методического пособия и методики «Начинаем говорить!»

Специалистам предоставляется возможность освоения дистанционных курсов и участия в вебинарах и семинарах.

Лицензия Департамента образования г. Москвы на осуществление образовательной деятельности № 036709.

Образовательный центр Даунсайд Ап: downsideup.org/specialistam/professionalnoe-obuchenie

Расписание обучающих мероприятий: downsideup.org/specialistam/kalendar-sobytiy

По вопросам организации обучающих мероприятий и участия в них

можно обращаться к директору Образовательного центра Даунсайд Ап

Елене Викторовне Поле по электронной почте e.pole@downsideup.org

или по телефонам: **8 800 550 54 97** (бесплатный звонок по России), **8 499 367 10 00** (звонок по Москве).

