

## Словарь-справочник

См.: Дефектология: Словарь-справочник / Авт.-сост. С. С. Степанов; Под ред. Б. П. Пузанова, - М., 1996)

**АБУЛИЯ** (от греч. abulia - нерешительность) - психопатологический синдром, состоящий в нарушении волевой регуляции поведения. Наблюдается при некоторых психических заболеваниях (в частности, шизофрении), а также как следствие поражения лобных долей головного мозга. В состоянии А. больные отличаются вялостью, отсутствием побуждений к деятельности (хотя необходимость тех или иных действий может ими отчетливо осознаваться). Нерезко выраженная А. иногда наблюдается при неврозах. Постановка диагноза требует различения А. и слабоволия как следствия неправильного воспитания.

**АГНОЗИЯ** (от греч. a - приставка со значением отрицания и gnosis - познание) - нарушение восприятия, возникающее при поражении коры больших полушарий головного мозга. Различают зрительную (оптическую), слуховую (акустическую) и осязательную (тактильную) А. Больной, страдающий А., хотя и не утратил остроты зрения, слуха или осязательной чувствительности, становится не способен узнавать предметы и их изображения, а также звуки (в частности, звуки речи). Возникновение А. в дет. возрасте вызывает серьезные отклонения в психическом развитии. При зрительной А. ребенок оказывается дезориентированным в окружающей среде, что может привести к отставанию в умственном развитии. При слуховой А. возникают отклонения в развитии речи и как следствие - затруднения в освоении чтения и письма. Корректирующее обучение осуществляется с опорой на сохранные анализаторы.

**АДАПТАЦИЯ СОЦИАЛЬНАЯ** (от лат. adapto - приспособляю и socium - общество) - активное приспособление к условиям социальной среды путем усвоения и принятия целей, ценностей, норм и стилей поведения, принятых в обществе. В процессе становления личности А. с. происходит главным образом под влиянием целенаправленных воспитательных воздействий, но может осуществляться и стихийно (за счет подражания и т. п.). А. с. аномальных детей существенно затруднена в силу ограничений, накладываемых дефектом. Этим определяется особая значимость и специфика коррекционно-воспитательной работы с аномальными детьми.

**АКАЛЬКУЛИЯ** - (от греч: a - отрицание, calculatio - счет, вычисление) нарушение способности производить арифметические действия. Возникает вследствие органических поражений центральной нервной системы.

**АЛЕКСИЯ** (от греч. a - приставка со значением отрицания и лат. lego - читаю) - расстройство речи, выражающееся в неспособности к чтению, а также к усвоению навыков чтения. Встречается относительно редко по сравнению с менее выраженной формой - дислексией. Возникает при поражении коры головного мозга, в частности как проявление алалии или афазии. В зависимости от локализации поражения выделяют несколько форм А.

**АМНЕЗИЯ** (от др.-греч. ἀ- — отрицательная частица и μνήμη — память) - расстройство памяти, неспособность к воспоминанию. Выступает проявлением патологического состояния мозга, которое может быть вызвано как физическими нарушениями, так и психогенными воздействиями. Различают общую и частичную А. Общая А. - глубокое расстройство памяти - проявляется в полной неспособности как вспомнить какое-либо событие или факт из прошлого опыта, так и запомнить что-либо новое. Частичная А. охватывает круг событий, предшествовавших нарушению мозговой деятельности (ретроградная А.) либо последовавших непосредственно за ним (антероградная А.). Так называемая фиксационная А. охватывает события и явления, эмоционально связанные с психотравмирующей ситуацией. А. следует отличать от гипомнезии - ослаблении памяти, которое нередко сопутствует ЗПР или олигофрении.

**АПРАКСИЯ** (от греч. a - приставка со значением отрицания и praxis - действие) - нарушение способности выполнять целенаправленные движения и сложные предметные действия, возникает вследствие поражения определенных участков коры головного мозга. В зависимости от локализации

поражения и моторной симптоматики различают несколько видов А. При кинестетической А. прерываются кинестетические импульсы, осуществляющие движения. Динамическая А. проявляется в распаде сложных двигательных навыков. Лобная А. характеризуется инертностью произвольных движений. Выделяют также общую и частную А.: при первой нарушаются любые моторные акты, при второй страдает деятельность только определенных групп мышц.

Следствием А. могут выступать нарушения речи и письма. Диагноз А. требует квалифицированного различения А. от моторных расстройств, вызванных психическими заболеваниями и нарушениями чувствительности.

Посредством спец. приемов обучения явления А. могут быть в основном компенсированы.

**АНАМНЕЗ** – (от греч. «anamnesis» – воспоминание) – совокупность сведений об обследуемом (больном), получаемых при мед. обследовании путем опроса самого обследуемого (т. н. субъективный А.) и/или лиц, знающих его (т. н. объективный А.). А. включается в содержание истории болезни. В последнюю также вписываются сведения о состоянии и поведении больного после установления диагноза, проведения лечения и выписки из стационара (т. е. катамнез).

**АСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** – состояние нервно-психической слабости, при которой нарушается тонус нервных процессов, наблюдается их истощаемость и быстрая утомляемость при любой деятельности, снижение всех форм психической активности.

**АСФИКСИЯ ПЛОДА И НОВОРОЖДЕННОГО** – прекращение дыхания при продолжающейся сердечной деятельности. Является следствием понижения или утраты возбудимости дыхательного центра. Возникает из-за недостатка кислорода или избытка углекислоты в организме матери; при нарушениях притока крови к плоду, осложнениях родовой деятельности и пр.

**АСИНЕРГИЯ** (от греч. а— приставка со значением отрицания, sin - вместе и ergon - работа) - расстройство сложных двигательных актов и навыков, вызванное нарушением способности комбинировать отдельные моторные компоненты. Возникает при поражении мозжечка.

**АТАКСИЯ** (от греч. а - приставка со значением отрицания и taxis - порядок) - расстройство координации движений, возникающее вследствие поражений различных отделов нервной системы. При А. движения, сохраняя свою силу, теряют согласованность и точность.

**АУТИЗМ** – (от греч. auto – сам) – термин ввел швейцарский психиатр и психолог Э. Блейлер (1857–1939) для обозначения крайних форм нарушения контактов, ухода от реальности в мир собственных переживаний, где аутистическое мышление подчинено аффективным потребностям, его произвольная организация нарушена. А. традиционно связывается с психическими нарушениями при шизофрении. Термин «А.» употребляется также в неклиническом смысле: для обозначения индивидуальных особенностей человека, состоящих в повышенной ориентации на внутренние переживания и в большей зависимости мысли от аффективных тенденций (по сравнению со среднестатистической нормой) – при сохранности произвольности все это находится в границах нормы.

**БИЛИРУБИНОВАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ** – следствие гемолитической болезни новорожденных, при которой наблюдается поражение центральной нервной системы ребенка в виде двигательных расстройств, дефектного развития речи, общего психического недоразвития и нередко нарушений слуха.

**БОЛЕЗНЬ ДАУНА** – (иначе хромосомы 21 триосомии синдром или синдром Дауна), к основным признакам относятся: умственная отсталость, мышечная гипотония и монголоидный разрез глазных щелей, катаракты, пятна Брушфильда (белого цвета очаги на границе наружной и средней трети радужки), косоглазие, реже помутнение роговицы и хрусталика, толстые губы, утолщенный язык с бороздами, плоская спинка носа, узкое небо, деформированные ушные раковины, избыток кожи на шее, разболтанность суставов, поперечная линия ладони, уплощенные на концах мизинцы рук. Дети рождаются в срок с небольшим снижением веса (масса тела при рождении до 3000-3300 г.). Среди аномалий внутренних органов отмечают пороки сердца, желудочно-кишечного тракта, мочевого

системы, мозга. Дети с синдромом Дауна в большинстве случаев страдают умеренной умственной отсталостью. Кроме умственной отсталости у детей с этим синдромом в 70% случаев имеются нарушения слуха в виде легкой кондуктивной тугоухости; в 40% – выраженный дефект зрения. Почти 30% детей с синдромом Дауна имеют двойной сенсорный дефект в сочетании с умственной отсталостью. Но дети с этим синдромом послушны, легко вступают в контакт, хорошо подражают взрослым. В настоящее время на основании тщательного психологического обследования этих детей успешно разрабатываются принципы коррекции, позволяющие социально адаптировать их к жизни. Популяционная частота – 1:700.

**ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ** – в основе гемолитической болезни новорожденных (ГБН) лежит несовместимость крови матери и плода по резус-фактору или группам крови (например, в случаях, когда мать резус-отрицательна, отец резус-положителен, а плод унаследовал резус-принадлежность от отца). Эритроциты плода, содержащие резус-фактор, проникают через плаценту в кровь матери, у которой в ответ на чужеродный белок образуются резус-антитела. Попадая в кровь плода, резус-антитела вызывают разрушение его эритроцитов. Для реализации резус-конфликта имеют значение: повышенная чувствительность организма матери к резус-фактору, состояние ее эндокринной системы, наличие хронических заболеваний и т. д. Заболевание плода развивается в среднем у 1 из 25-30 резус-отрицательных женщин. С каждой последующей беременностью вероятность резус-конфликта повышается. Лечение ГБН направлено на экстренное удаление токсических продуктов гемолиза. С этой целью сразу после рождения производят переливание крови у новорожденного.

**ГИДРОЦЕФАЛИЯ** – расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества цереброспинальной жидкости. Гидроцефалия может быть следствием пороков развития центральной нервной системы, воспалительных процессов в оболочках головного мозга. Различают следующие типы гидроцефалии: открытую и закрытую, наружную и внутреннюю, острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную. Клиническая картина открытой гидроцефалии характеризуется увеличением размеров головы, расхождением швов и родничков, истончением костей черепа. При закрытой форме гидроцефалии типичны пароксизмальные кризы с сильнейшей головной болью, вынужденным положением головы, рвотой. При компенсированных формах гидроцефалии, несмотря на наличие значительной внутричерепной гипертензии, клиническая симптоматика отсутствует, психическое развитие ребенка не страдает. При выраженной гидроцефалии дети отстают в психическом развитии, их подвижность ограничена из-за трудностей удерживания головы. В неврологическом статусе у большинства больных обнаруживается нистагм, а в тяжелых случаях – атрофия зрительных нервов, приводящая к слепоте, спастические парезы и параличи. Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных наблюдается хорошая механическая память, способность к математике и музыкальная одаренность.

**ГИДРОЦЕФАЛЬНО-ГИПЕРТЕНЗИОННЫЙ СИНДРОМ** – один из энцефалопатических функциональных неврологических синдромов, характеризующийся повышением внутричерепного давления и расширением ликвородинамических пространств мозга.

**ГИПЕРТЕНЗЫ** – насильственные произвольные движения, характерные для гиперкинетической формы детского церебрального паралича. Возникают произвольно, уменьшаются в покое и усиливаются при движении и волнении, усталости и эмоциональном напряжении.

**ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ** – диффузное поражение головного мозга в результате нарушения мозгового кровообращения и кислородной недостаточности.

**ДЕМЕНЦИЯ** – (от лат. dementia – безумие) – приобретенное слабоумие, которое проявляется в ослаблении познавательной способности, обеднении чувств, изменении поведения, крайнем затруднении при использовании знаний, прошлого опыта. Д. м. б. глобальной или очаговой. Глобальная Д. охватывает все виды психической деятельности, включая и память. Больной перестает относиться к событиям и к себе критически, деградирует как личность. При очаговой Д. личность в основном не меняется, практическое отношение к действительности сохраняется. Наблюдаются

частичные дефекты: снижается сообразительность, память. К умственной отсталости в виде деменции у детей относят те случаи слабоумия, которые возникли после того, как ребенок прошел уже некоторый путь нормального развития. При деменциях отсутствует стабильность психического развития, наблюдаются периоды улучшения и ухудшения состояния, особенно это касается эмоциональной стороны развития ребенка.

**ДЕПРИВАЦИЯ** (от позднелат. *deprivatio* - лишение) - психическое состояние, возникающее в результате длительного ограничения возможностей человека для удовлетворения в достаточной мере его основных психических потребностей; характеризуется выраженными отклонениями в эмоциональном и интеллектуальном развитии, нарушением социальных контактов. Среди условий, необходимых для полноценного развития ребенка, выделяются следующие: 1) многообразные стимулы разной модальности (зрительные, слуховые и т. д.); их недостаток вызывает стимульную (сенсорную) Д.; 2) удовлетворительные условия для учения и приобретения различных навыков; хаотичная структура внешней среды, к-рая не позволяет понимать, предвосхищать и регулировать происходящее вовне, вызывает когнитивную Д.; 3) социальные контакты (со взрослыми, и прежде всего с матерью), обеспечивающие формирование личности; их недостаточность ведет к эмоциональной Д.; 4) возможность осуществления общественной самореализации посредством усвоения социальных ролей, приобщения к общественным нормам и ценностям; ограничение этой возможности вызывает социальную Д. Распространенное ранее мнение о необратимости последствий Д. в раннем возрасте в настоящее время подвергается сомнению. Однако очевидно, что следствием Д. практически всегда является более или менее выраженная задержка в развитии речи, освоении социальных и гигиенических навыков, развитии тонкой моторики, интеллекта. Для ликвидации последствий Д. прежде всего необходимы устранение и компенсация вызвавших ее условий.

**ДЕТИ ВОЗРАСТНОЙ НОРМЫ, ОБЫЧНЫЕ ДЕТИ** – дети, развивающиеся соответственно возрастной норме.

**ДЕТИ ГРУППЫ РИСКА** – дети, имеющие риск появления нарушений в развитии (медицинский, социальный или биологический) и требующие дальнейшего наблюдения.

**ДЕТИ С НАРУШЕНИЕМ РАЗВИТИЯ** – дети, у которых по сравнению с их сверстниками, выявлено отставание в развитии или имеются нарушения двигательных, когнитивных, коммуникативных, сенсорных или иных функций. Наряду с термином «дети с нарушениями развития» в настоящем документе используются термины «дети с функциональными нарушениями» и «дети с особыми потребностями (нуждами)».

**ДИЗМОРФИЯ** – нарушения морфологического (анатомического) строения организма при его формировании.

**ДИЗОНТОГЕНЕЗ** – нарушение развития психики в целом или ее отдельных составляющих, нарушение темпов и сроков развития отдельных сфер психики и их компонентов. Термин впервые введен Й. Швальбе (1927) для обозначения отклонения внутриутробного формирования структур организма от нормального развития. В. В. Лебединский выделил 6 вариантов Д. п.: 1) недоразвитие; 2) задержанное развитие; 3) поврежденное развитие; 4) дефицитарное развитие; 5) искаженное развитие и 6) дисгармоничное развитие.

**ДИСКАЛЬКУЛИЯ** – (иначе – акалькулия) - нарушение способности производить арифметические действия, обусловленные поражением доминантного полушария головного мозга (39 поле Бродмана). В тяжелых случаях больной не может считать, в легких – наблюдаются затруднения или ошибки при оперировании цифрами.

**ДЦП** – Детские церебральные параличи – группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших во внутриутробном и раннем постнатальном периоде. Характерная особенность ДЦП – нарушение моторного развития ребенка, обусловленное прежде всего аномальным распределением мышечного тонуса и нарушением координации движений.

Двигательные расстройства часто сочетаются с сенсорными, с задержкой речевого и психического развития, судорогами. Частота ДЦП составляет 2,5-5,9 на 1000 младенцев.

**ИНВАЛИДНОСТЬ** – утрата или ограничение возможности принимать участие в жизни общества наравне с другими людьми вследствие физических, психических или социальных факторов.

**ИНКЛЮЗИВНОЕ ОБРАЗОВАНИЕ** – совместное обучение и (или) воспитание в специально созданных условиях, включая организацию совместных учебных занятий, досуга, различных видов дополнительного образования лиц с ограниченными возможностями здоровья и лиц, не имеющих таких ограничений.

**ИНКЛЮЗИЯ** – в данном отчете различаются два понимания: с одной стороны, это такая практика включения человека в культуру и социум (включения человека в его соотнесенности с референтной группой), которая способствует культурному обогащению как самого человека, так и всей культуры данного социума. Это понятие, предложенное в социальной философии, опирается на понятие включающего общества. С другой стороны, инклюзией также называют включение ребенка с ОВЗ в учебный коллектив здоровых сверстников в соответствии с его правом на образование. Подобная инклюзия может быть реально обеспечена или не обеспечена с помощью средств, необходимых для реального осуществления права на образование.

**ИНТЕГРАЦИЯ** – понимается как такое введение человека в состав социальной группы, которое обеспечивает его взаимодействие с данной социальной группой на паритетных основаниях. Как и понятие инклюзии, интеграция имеет деонтический или онтический смысл, т. е. указывает либо на должное, либо на сущее. Относительно интеграции в деонтическом смысле реальные отношения человека с группой могут быть определены, например, как недостаточная интеграция.

**ИНТЕГРИРОВАННЫЕ ГРУППЫ** – группы, взаимодействие участников в которых строится на основе идеи интеграции, в данном отчете речь идет о группах, включающих как участников с ОВЗ, так и не имеющих подобных ограничений, причем отношения в них ориентируются на обеспечение взаимодействия на паритетных основаниях.

**ИНФАНТИЛИЗМ** – (от лат. *infantilis* – детский) – задержка в развитии организма. Характерный признак И. – сочетание физического и психического недоразвития. У ребенка задерживается рост, сохраняются детские пропорции тела, половые органы недоразвиты, вторичные половые признаки отсутствуют или недостаточно выражены. Психическое развитие ниже возрастного уровня. Особенность И. – обратимость симптомов и полная компенсация психического развития детей в дальнейшем. Некоторые формы И. имеют генотипическую обусловленность. Причинами И. м. б. перенесенные в раннем детстве инфекционные заболевания, интоксикации, длительные кишечные расстройства, авитаминозы. В ряде случаев И. обусловлен повреждением плода, патологией его внутриутробного развития или родовой травмой.

**КОММУНИКАЦИЯ** – это процесс обмена информацией, мыслями, чувствами между людьми. Ранняя коммуникация – процесс обмена информацией, в который включается ребенок, еще не владеющий или только начинающий овладевать языком. Специальный педагог - специалист по ранней коммуникации – коммуникация, взаимодействие с детьми младенческого и раннего возраста является основой, сутью профессиональной работы специального педагога со специализацией для работы с детьми от 0 до 3 лет. При подготовке специалистов в педагогическом институте для работы с детьми от 0 до 3 лет логично было бы заменить термин «логопед» и термин «олигофренопедагог» на термин «специальный педагог, специалист для работы с детьми младенческого и раннего возраста».

**КРАСНУХА** острое инфекционное заболевание, сопровождающееся сыпью. Чаще всего болеют дети раннего и дошкольного возраста, но заразиться этим заболеванием воздушно-капельным путем можно в любом возрасте. Особенно опасна для беременных женщин, т. к. может привести к внутриутробному множественному поражению ребенка. Краснуха внутриутробно приобретенная, – синдром, вызывающий у детей тяжёлые поражения развития. Вирус краснухи проникает от заболевшей матери через плаценту в плод и может вызвать различные врожденные нарушения у

ребенка. Наибольший риск множественного поражения плода имеет заболевание матери на ранних сроках беременности, когда глаза, уши и сердце развиваются наиболее интенсивно. По зарубежным данным, примерно 87% детей с этим синдромом имеют нарушения слуха; 46% – врожденный порок сердца; 34% – нарушения зрения и 39% – трудности в обучении. Ребёнок может иметь только нарушения слуха или нарушения зрения, может быть слабовидящим глухим или иметь другие нарушения. Для всех детей характерно отставание в росте и весе с рождения. С начала 70-х гг. в развитых странах мира проводятся профилактические прививки против краснухи; в Рос. Федерации – с 1998 г.

**КРЕТИНИЗМ** - заболевание, характеризующееся тяжелыми отклонениями в физическом и психическом развитии в сочетании с нарушением функции щитовидной железы. Большинство исследователей в качестве причины К. рассматривают недостаток йода - экзогенный (природный - в воде и пище) или эндогенный (характерный непосредственно для организма).

Больных К. отличают характерные внешние особенности. Средний рост - 140-150 см, телосложение непропорциональное (короткие конечности, кривые ноги, широкие кисти с короткими пальцами). Лицо круглое, с низким лбом и глубоко посаженными глазами, зубы короткие и редкие, язык увеличен. Кожа утолщенная, грубая, с желтовато-серым оттенком; оволосение слабое. Половые органы недоразвиты. Частым и выраженным расстройством при К. является снижение слуха, приводящее в силу психического недоразвития к глухонемоте.

Для кретинизма характерна умственная отсталость (в большинстве случаев - идиотия) в сочетании с вялостью, заторможенностью; усвоение знаний и навыков больными крайне затруднено и, как правило, не выходит за рамки овладения простейшими навыками самообслуживания и элементарными трудовыми операциями.

Лечение: применение препаратов, компенсирующих недостаточность щитовидной железы. В случаях резко выраженного К. больные нуждаются в спец. уходе в учреждениях социального обеспечения.

**ЛЕЧЕБНАЯ ПЕДАГОГИКА** - отрасль педагогики, разрабатывающая средства и методы исправления физических и психических дефектов. Термин употребляется главным образом в немецкоязычной литературе, в современной отечественных педагогических науках практически не используется. Предмет Л. п. и сфера ее применения являются объектом дискуссий. По мнению некоторых авторов, Л. п. охватывает почти весь круг проблем, разрабатываемых в отечественной дефектологии. Другие считают, что Л. п. должна заниматься вопросами обучения и воспитания лишь некоторых групп аномальных детей. Проблемы Л. п. в отечественной науке разрабатываются в русле дефектологии.

**МАКРОЦЕФАЛИЯ** (от греч. makros - большой и kephale - голова) - непропорциональное увеличение головы вследствие избыточных (в 1,5-2 раза выше нормы) размеров головного мозга или гидроцефалии.

Причины возникновения М. недостаточно изучены. Дети с М. нередко страдают нарушениями интеллекта, зрения и слуха.

**МЕНИНГИТ** – воспаление мягких мозговых оболочек мозга. По характеру воспалительного процесса, изменений в цереброспинальной жидкости менингиты делят на гнойные и серозные. К первичным менингитам относят гнойные (менингококковый, пневмококковый) и серозные, к вторичным – менингиты, возникающие как осложнения при гнойном отите, абсцессе легкого, открытой черепно-мозговой травме, а также менингиты при общих инфекционных заболеваниях (туберкулез, сифилис, эпидемический паротит и др.).

**МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТ** – воспаление мягких мозговых оболочек и вещества мозга в результате различных заболеваний. В зависимости от распространенности и глубины поражения может иметь разную, часто очаговую неврологическую симптоматику.

**МИКРОФТАЛЬМ** – врожденное недоразвитие глазного яблока, которое правильно сформировано, но уменьшено во всех размерах. Часто сочетается с различными пороками развития. Зрение при микрофтальме понижено, а при значительной его степени – отсутствует совершенно.

**МИКРОЦЕФАЛИЯ** – уменьшение размеров черепа вследствие недоразвития мозга, клинически сопровождающаяся умственной отсталостью и неврологическими нарушениями. На долю микроцефалии приходится до 20 % всех случаев олигофрении. В настоящее время микроцефалию разделяют на наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую (как синдром почти при всех хромосомных абберациях и при некоторых болезнях обмена). Общая частота всех форм микроцефалии составляет 1,6 случая на 1000 новорожденных.

**ММД** – Минимальная мозговая дисфункция – (англ. minimal brain dysfunction) – биологически обусловленная недостаточность функций ЦНС, приводящая к легким расстройствам поведения и снижению обучаемости. Причинами ММД являются различные вредности, перенесенные в период внутриутробного развития (токсикоз, инфекционные заболевания у матери, алкогольная интоксикация в поздние сроки беременности), травмы во время родов, заболевания в течение первых лет жизни. По разным данным, число детей с ММД колеблется в пределах от 2 до 21%. Большинство детей с ММД отличаются повышенной моторной активностью, легкой отвлекаемостью. Настроение может меняться от приподнятого до депрессивного. Могут наблюдаться нарушения пространственного восприятия, счета и чтения, часто отмечаются речевые нарушения. При некоторых формах органического поражения ЦНС в большей степени страдают психические процессы (память, внимание), а личностное развитие остается нормальным. При др. поражениях происходит нарушение преимущественно эмоционально-волевых механизмов, формирование психопатоподобного синдрома. Это проявляется в повышенной возбудимости, психической неустойчивости и обидчивости.

**МОЗЖЕЧКОВАЯ АТАКСИЯ** – поражение мозжечковой системы мозга, вызывающее нарушение координации движений и равновесия. Проявляется в форме динамической (нарушение координации при произвольных движениях конечностей, особенно верхних) или статической (проявляется нарушением равновесия в положении стоя и сидя) атаксии.

**МУТИЗМ** – (от лат. «mutus» – немой) – специфическая немота, которую характеризуют как демонстрируемую неспособность к экспрессивной речи при сохранности речевого аппарата. Наблюдается при психических заболеваниях (истерический М.), у застенчивых детей, при аутизме и др. Существует также избирательный М. – немота в одних ситуациях (напр., в школе и на улице) и нормальная речь в кругу близких.

**НЕГАТИВИЗМ** (от лат. negatio - отрицание) - лишенное объективных оснований сопротивление предъявляемым требованиям. Термин «Н.» первоначально употреблялся лишь в психиатрии применительно к патологическим явлениям, возникающим при некоторых психических заболеваниях. В современной педагогике и дет. психологии трактуется шире - как любое немотивированное сопротивление внешнему влиянию. У детей Н. возникает чаще всего как реакция на требования взрослых, не учитывающих их потребности. Закрепляясь, Н. становится одной из сторон патологического формирования характера.

**НУНАН СИНДРОМ** - заболевание, характеризующееся нарушениями физического развития, своеобразным строением лица, нарушениями интеллекта, речи, эмоционально-волевой сферы и поведения. Н. с. впервые описан в 1963 г. Причины заболевания и частота точно не установлены. Описаны примеры разной степени выраженности различных симптомов. Обучение детей с Н. с. затруднено главным образом в силу интеллектуальных и речевых расстройств, а также в связи с нарушениями внимания, памяти, низкой умственной работоспособностью. Отклонения в эмоционально-волевой сфере напоминают симптоматику РДА. Дети с Н. с. обучаются в разных типах спец. образовательных учреждений: во вспомогательных школах, в школах для детей с ЗПР, в школах для детей с тяжелыми нарушениями речи. Иногда возникает необходимость в индивидуальной форме обучения.

**ОГРАНИЧЕНИЕ ВОЗМОЖНОСТЕЙ ЗДОРОВЬЯ (ОВЗ)** – любая утрата психической, физиологической или анатомической структуры или функции либо отклонение от них, влекущие полное или частичное ограничение способности или возможности осуществлять бытовую, социальную, профессиональную или иную деятельность способом и в объеме, которые считаются нормальными для человека при прочих равных возрастных, социальных и иных факторах.

**ОЛОГИФРЕНИЯ** – (от греч. «oligos» – немногий + «phren» – ум) – слабоумие. Выделяются 2 основные группы:

а) олигофрения, обусловленная генетическими нарушениями;

б) олигофрения, обусловленная внешними факторами: инфекциями, травмами, алкогольной интоксикацией матери, радиоактивным и рентгеновским облучением половых клеток родителей и плода. Имеют также значение заболевания эндокринной и сердечно-сосудистой системы во время беременности, несовместимость крови матери и плода.

Для клинко-психологической структуры олигофрении характерны 2 основных признака: тотальность и иерархичность. Тотальность проявляется в недоразвитии всех нервно-психических процессов и в определенной мере даже соматических функций, начиная от врожденной несформированности внутренних органов (пороков сердца, др. систем), недоразвития костной и мышечной ткани, сенсорики, моторики, эмоций и заканчивая высшими психическими функциями, такими как речь и мышление, несформированность личности в целом.

Иерархичность нарушений выражается в том, что недостаточность гнозиса, праксиса, памяти, эмоций, как правило, проявляется в меньшей степени, чем недоразвитие мышления. Эта же закономерность распространяется и на нейродинамические процессы, явления нарушения подвижности (инертность), характерные для олигофрении, в большей степени наблюдаются в интеллектуально-речевой сфере и меньше – в сенсомоторной.

Недоразвитие высших форм познавательной деятельности вторично задерживает развитие др. психических функций. Поэтому степень их недоразвития большей частью соответствует тяжести интеллектуального дефекта. Большая сохранность одних психических функций по сравнению с др. создает условия для адресных форм психолого-педагогической коррекции. Так, при первично низком уровне развития моторных навыков обучение позволяет достичь значительного прогресса даже у детей с выраженной формой олигофрении. В эмоциональной сфере при недоразвитии высших форм остаются относительно сохранными «симпатические» эмоции: сочувствия, переживания, стыда, обиды и т. д. Этот момент имеет большое значение в воспитании умственно отсталых детей.

**ОЛИГОФРЕНИЧЕСКИЙ ПЛЮС** (Псевдоолигофрения) - отставание в умственном развитии, характерное для детей, страдающих шизофренией. В стадии обострения болезни у ребенка нарушается протекание познавательных процессов, он плохо усваивает и перерабатывает информацию, что сказывается на овладении им необходимыми умениями и навыками. В результате лечения проявления шизофрении, как правило, значительно смягчаются, тогда как отставание в умственном развитии выходит на первый план. Такие дети производят впечатление олигофренов, хотя и не страдают слабоумием. Данное явление изучалось дет. психиатром Т. П. Симеон и названо ею «О. П.».

**ОСОБЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ ПОТРЕБНОСТИ** - такие характеристики, которые делают необходимым обеспечить учащегося ресурсами отличными от тех, которые необходимы большинству учащихся. Особые образовательные потребности выявляются в ходе оценки учащегося; они являются основой для определения соответствующей образовательной программы (в том числе необходимых ресурсов) для данного учащегося.

**ПАРААУТИЗМ** – похожее на аутизм состояние, которое может наступить у ребенка в результате нарушения привязанности. В отличие от истинного аутизма – обратимое при изменении условий воспитания, внимании и заботе о ребенке со стороны взрослых.



**ПАРКИНСОНИЗМ**, болезнь Паркинсона - хроническое прогрессирующее заболевание ЦНС, характеризующееся расстройствами в двигательной сфере. Впервые описана в 1817 г. Дж. Паркинсоном под названием «дрожательный паралич». Возникает в результате травм и опухолей мозга, отравлений, перенесенного энцефалита; при этом поражаются подкорковые структуры головного мозга. Типичные симптомы: дрожание рук и ног, повышенный мышечный тонус, слюнотечение, амимия, замедленность движений и речи. Характерна походка больных: они передвигаются мелкими шажками. Медикаментозное лечение не всегда эффективно. В ряде случаев П. успешно купируется хирургическим нарушением ограниченной зоны в подкорковых структурах мозга.

**ПОГРАНИЧНАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ** - термин, принятый в международной классификации психических заболеваний для обозначения состояния между нормальным психическим развитием и легкой дебильностью. Диагностика П. У.О. основывается на количественном измерении интеллекта: к категории страдающих ею лиц относят тех, чей коэффициент интеллекта 75-80%. В отечественной дефектологии данное понятие практически не употребляется.

**ПСИХОГИГИЕНА** (от греч. *psyche* - душа и *hygienos* - целебный) - область мед. психологии, ставящая задачей предотвращение нервно-психических и психосоматических заболеваний, а также облегчение острых психотравматических реакций (см. Психогении). Методы П. включают спец. консультирование в связи с возникающими психологическими проблемами, упреждающее психотерапевтическое воздействие, психологически обоснованные мероприятия по оптимизации условий коррекционно-воспитательной работы. Психогигиеническая ориентация практических мероприятий в спец. образовательных учреждениях призвана максимально снизить травмирующее воздействие дефекта на формирование личности аномальных детей.

**ПСИХОЗЫ** (от греч. *psyche* - душа) - глубокие расстройства психической деятельности, проявляющиеся в нарушении отражения реальной действительности и в своеобразных отклонениях от нормального поведения. Иногда проявляются на фоне наследственной предрасположенности, а также могут возникать вследствие психические травмы. Чаще в основе П. лежит органическое поражение головного мозга. Конкретные симптомы разнообразны. Изучение и лечение П. входят в область психиатрии.

**ПСИХОКОРРЕКЦИЯ** - направление реабилитационной и коррекционно-воспитательной работы с аномальными детьми, целью которой является предупреждение и преодоление нарушений психического развития, в первую очередь отклонений в развитии личности. П. представляет собой не столько целостное научное направление, сколько генеральную тенденцию всех практических мероприятий по формированию личности аномальных детей. Задачам П. соответствуют психолого-педагогические воздействия, осуществляемые в практике спец. обучения и воспитания и в решающей степени - в русле психотерапевтической работы с аномальными детьми.

**ПСИХОПАТИЯ** (от греч. *psyche* - душа, *pathos* - болезнь) - психическое заболевание (патология характера), развивающееся с раннего возраста. (Некоторые психиатры считают отнесение П. к психическим заболеваниям условным и расценивают П. как «органическое состояние» на грани нормы и патологии.) П. может быть обусловлена как наследственностью (генетически), так и неблагоприятными условиями пренатального развития или родовой травмой, перенесенным в раннем возрасте энцефалитом. Различают четыре формы П.: стеническая (повышенная раздражительность и быстрая истощаемость); возбудимая (неадекватность эмоциональных реакций); истерическая (повышенная эмоциональная подвижность, эгоцентризм); паранойяльная (завышенная самооценка, склонность к сверхценным идеям, мнительность и т. п.). П. характеризуется сочетанием трех основных признаков: стабильности характерологических черт во времени, тотальности их проявления во всех жизненных ситуациях, социальной дезадаптации (П. Б. Ганнушкин, О. В. Кербиков). Выраженные формы П. встречаются довольно редко. Менее выраженные вызывают значительные трудности при постановке диагноза (в отличие от психопатоподобных состояний,

акцентуации характера и т. п.). П. усугубляется неправильным воспитанием и нуждается в спец. лечении.

**ПСИХОПАТОПОДОБНЫЕ СОСТОЯНИЯ** - болезненные нарушения характера, возникающие на почве травм и инфекционных заболеваний ЦНС, перенесенных в детском возрасте. Проявляются в повышенной раздражительности, двигательной расторможенности в сочетании со сниженной работоспособностью. В отличие от психопатии не затрагивают основных структур личности и в меньшей мере снижают социальную адаптацию. Постановка диагноза требует квалифицированного различия от психопатий.

**ПСИХОТЕРАПИЯ** (от греч. *psyche* - душа и *therapeia* - лечение) - 1) отрасль медицины, разрабатывающая систему психологически опосредованного лечения заболеваний; 2) метод психологического (в отличие от медикаментозного и хирургического) лечебного воздействия на мотивы, эмоции, волю и самосознание человека при многих психических, нервных и психосоматических заболеваниях. Условно различают П. клинической ориентации, которая направлена главным образом на ликвидацию или смягчение симптомов заболевания, и личностно ориентированную П., задача которой - содействие пациенту в изменении его отношений к обстоятельствам жизни и к собственной личности. Основной сферой приложения П. являются неврозы; при других болезненных состояниях (аутизм, психозы, психопатии) П. имеет вспомогательное значение, поскольку психологически обусловленные факторы менее значимы в их происхождении. Разработка научных основ П. была начата в середине XIX в., особое внимание тогда уделялось явлениям гипнотического внушения. На этих основах базируется существующая поныне суггестивная П., оперирующая методом прямого внушения. В начале XX в. разработан метод рациональной П., при котором лечебное воздействие осуществляется за счет обсуждения с больным характера его заболевания, обучения приемам противодействия симптомам болезни. В 40-60-е гг. возникло направление групповой П., в котором нашли применение дискуссионные и игровые формы работы. Существуют многочисленные методы П., каждый из которых основывается на той или иной теории личности и ее патологии. Распространенным методом является поведенческая терапия, основанная на учении об условных рефлексах; в ней используются лечебно-дозированные раздражители, способные «загасить» негативные симптомы. В других направлениях разрабатываются приемы психической саморегуляции в виде аутогенной тренировки, применения в лечебных целях изобразительного творчества больных, пантомимы, музыки, драм, постановок.

П. детского возраста характеризует сравнительно небольшая роль рациональных аналитических приемов при преобладании игровых, эмоционально насыщенных методик с активным привлечением родителей. Разработаны оригинальные методы П. невротических расстройств, энуреза, заикания, при РДА и патологии характера. Наряду с коррекцией выраженной патологии П. выполняет также задачи профилактики нервно-психических расстройств.

**РАННИЙ ДЕТСКИЙ АУТИЗМ (РДА), синдром Каннера** - аномалия психического развития, состоящая главным образом в субъективной изолированности ребенка от внешнего мира. Под названием «синдром РДА» впервые описан Л. Каннером в 1943 г. Независимо от Каннера синдром был описан в 1944 г. Г. Аспергером и в 1947 г. С. С. Мнухиным. Наиболее существенные симптомы РДА: аутизм - одиночество ребенка, отсутствие стремления к общению; консервативность - сопротивление любым переменам обстановки, склонность к стереотипным занятиям, однообразию интересов и пристрастий; речевые нарушения; ранняя (проявляющаяся до двух с половиной лет) патология психического развития (в большей мере связанная с нарушением развития, нежели с регрессом). РДА встречается у 3-6 из 10000 детей; у мальчиков в 3-4 раза чаще, чем у девочек. Высказанная Каннером гипотеза о психогенном характере РДА (т. е. о возникновении РДА вследствие психической травматизации) в дальнейшем полного подтверждения не получила. Современные исследователи насчитывают свыше 30 патогенных факторов, обуславливающих недостаточность ЦНС и имеющих следствием РДА. Также подвергается сомнению то, что у

страдающих РДА детей существует хотя бы короткий период нормального развития. Уже в младенчестве таких детей отличают некоторые характерные особенности, среди которых наиболее существенная - нарушение оценки внешнего раздражителя и неправильные реакции на него. Дети отличаются либо пассивностью, либо повышенной возбудимостью (причем один и тот же ребенок может попеременно демонстрировать оба эти типа поведения). Комплекс оживления либо отсутствует, либо выражен парадоксально: реакции оживления могут вызвать не лица взрослых (при этом близкие и посторонние взрослые не дифференцируются), а неодушевленные предметы. В возрасте около шести месяцев проявляются особенности моторного развития, главным образом моторная вялость. В возрасте примерно двух с половиной лет рельефно проявляются трудности формирования целенаправленного поведения, а также речевые нарушения. Неудачные контакты с окружающими порождают у детей повышенную тревожность и страхи. Самоизоляция приводит к искажению приспособления к внешнему миру, представлений о нем. Коррекция осуществляется посредством комплекса психотерапевтических, педагогических и медицинских воздействий. Решающая роль принадлежит мероприятиям по формированию контактов с внешним миром, смягчению эмоционального дискомфорта.

**РАННЕЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО** – (прямой перевод англ. «early intervention») – система помощи детям раннего возраста с нарушениями развития или риском появления таких нарушений и их семьям. В программах раннего вмешательства работают педагоги, логопеды, педиатры, неврологи, физические терапевты, психологи, а так же социальные работники. В данном документе используется термин «Ранняя помощь», который кажется авторам более точным.

**РЕГРЕСС** (в дефектологии) - деградация некоторой функции, ее возврат на более низкий уровень развития. Может носить как временный (вызванный, например, соматическим заболеванием в раннем возрасте), так и стойкий характер (связанный с серьезным повреждением функции, например возврат к автономной речи при РДА или к дет. формам поведения при гебефрении). Р. подвержены менее зрелые функции. Его следует отличать от распада, т. е. грубой дезорганизации функции.

**РЕЛАКСАЦИЯ** (от лат. relaxatio - облегчение, расслабление) - состояние покоя, расслабленности, наступающее при отходе ко сну, а также после сильных переживаний или физических усилий. Р. называется также полное или частичное мышечное расслабление, достигаемое произвольно за счет спец. упражнений (наиболее распространенный способ достижения Р. - аутогенная тренировка). В логопедии разрабатываются спец. приемы обеспечения Р. мышц речевого аппарата, необходимой для проведения упражнений по коррекции речевых нарушений. Для устранения заикания, которое имеет невротическую природу, погружение в Р. является одним из важных условий эффективности коррекционной работы и средством психотерапии, облегчающим снятие нервно-психического напряжения.

**РЕАБИЛИТАЦИЯ ИНВАЛИДОВ** – в соответствии с приложением к Постановлению-Приказу Минтруда и соцразвития РФ и Минздрава РФ от 29.01.97 №1/30), понимается как система медицинских, психологических, педагогических, социально-экономических мероприятий, направленных на устранение или возможно более полную компенсацию ограничений жизнедеятельности (ОЖД), вызванных нарушением здоровья со стойким расстройством функций организма. Целью реабилитации является восстановление здоровья, трудоспособности, личностного и социального статуса инвалидов, достижение ими материальной и социальной независимости, интеграции (или реинтеграции) в обычные условия жизни общества. Реабилитация – восстановление (или компенсация) нарушенных функций или структур организма, а также Абилитация – развитие у ребенка функций, изначально у него отсутствующих или нарушенных, предотвращение появлений у ребенка с нарушениями ограничений активности (жизнедеятельности) и участия в жизни общества.

**СЕНЗИТИВНЫЙ ВОЗРАСТ** (от лат. sensibilitas - чувствительный) - этап возрастного развития ребенка, Наиболее благоприятный для освоения каких-либо видов деятельности, формирования определенных психических функций. Понятие введено М. Монтессори для обозначения дошкольного детства, которое она считала наиболее важным этапом психического развития. Л. С.

Выготский, разработавший оригинальную периодизацию возрастного развития, расширил и конкретизировал это понятие, показав, какие конкретные этапы являются, оптимальными для возникновения определенных психических новообразований. Исследованиями ряда отечественных и зарубежных психологов и педагогов показано, что как преждевременное, так и запаздывающее по отношению к С. В. обучение менее эффективно, чем своевременно согласованное с С. В. В дефектологии показано, что наибольший коррекционный эффект обучения аномальных детей также зависит от выбора оптимального возрастного этапа. С этих позиций научно обоснована необходимость раннего коррекционного обучения, поскольку первые годы жизни ребенка - наиболее благоприятный этап для формирования высших психических функций.

**СИНДРОМ CHARGE** – это название сложилось из сочетания первых латинских букв шести слов, обозначающих разные поражения органов:

**С** – означает поражение органа зрения в виде колобомы (врожденное отсутствия части ткани органа). Это может быть дефект тканей века и тогда, это не влияет на состояние зрения. Это может быть колобома радужки, и тогда глаз ребенка недостаточно хорошо реагирует на освещенность. Но это может означать и дефект зрительного нерва или сетчатки и, тогда возможно серьезное нарушение зрения.

**Н** – означает нарушение сердечной деятельности, которое может быть выражено по-разному в каждом отдельном случае. Это может быть и легкое нарушение сердечной деятельности, и тяжелый врожденный порок сердца.

**А** – означает атрезию (сужение или частичное заращение) хоан (носовых отверстий, по которым воздух попадает из носа в гортань), из-за которого ребенок испытывает трудности при глотании, сосании и дыхании. Эта врожденная патология может стать причиной смерти новорожденного или раннего заболевания пневмонией. Именно это врожденное нарушение влияет на необычный внешний вид ребенка с этим синдромом и является наиболее диагностичным его признаком.

**R** – означает отставание в росте и массе тела ребенка.

**G** – недоразвитие половых органов, обычно легко устанавливаемых у мальчиков по внешнему осмотру и неочевидных у девочек.

**E** – дефекты ушей и/или нарушение слуха, которые могут выражаться также по-разному у каждого ребенка с этим синдромом. Например, это могут быть измененные ушные раковины, либо слишком оттопыренные и большие, либо слишком маленькие и неразвитые. Это может быть врожденные изменения слухового прохода (сужение и др.), а в других случаях и нарушения в среднем ухе или во внутреннем. В ряде случаев к этим множественным нарушениям присоединяются: нарушения равновесия, паралич лицевых мышц, трудности поведения и др.

**СИНДРОМ БЕКВИТА-ВИДЕМАНА** – сочетание: большой массы и роста с рождения (более 52 см и масса тела свыше 4 кг), причем костный возраст превышает паспортный; выступающим затылком; экзофтальмом и типичным признаком – наличием вертикальных бороздок на мочках ушных раковин и иногда круглых вдавлений на задней поверхности завитка; гипогликемией и связанной с ней умственной отсталостью. В большинстве случаев психическое развитие соответствует возрасту.

**СИНДРОМ ВИЛЬЯМСА** – дети с этим синдромом имеют низкий рост, низкую массу тела при рождении. Для их внешнего вида характерны эпикант, короткий нос с открытыми вперед ноздрями, широкая верхняя челюсть, полные щеки, маленькая нижняя челюсть, открытый рот. Патология сердечно-сосудистой системы заключается в наличии стеноза легочной артерии, а в 50% случаев – дефектов перегородок сердца. Отмечается умственная отсталость разной степени. В некоторых случаях имеют место хриплый голос, косоглазие, кифосколиоз, паховые грыжи, митральная недостаточность и повышенный уровень холестерина. В возрасте 8-18 мес. часто наблюдается гипекальцемиа, приводящая к гипотонии, запорам, анорексии, рвоте, почечной недостаточности.

**СИНДРОМ КАННЕРА** – (иначе – ранний детский аутизм, РДА) – впервые выделен как отдельный клинический синдром Л. Каннером (1943). В настоящее время рассматривается как первазивное (общее, многостороннее) нарушение, искажение психического развития, обусловленное

биологической дефицитностью ц. н.с. ребенка; выявлена его полиэтиология, полинозоология. РДА отмечается в 4–6 случаях на 10 тыс. детей; чаще встречается у мальчиков (в 4–5 раз чаще, чем у девочек).

*Основные клинические признаки РДА:*

- сам аутизм как врожденная неспособность ребенка к установлению аффективного контакта, взаимодействия взглядом, мимикой, жестом, причем трудности коммуникации проявляются вне зависимости от интеллектуального уровня ребенка;
- стереотипность в поведении, проявляющаяся как сопротивление переменам в окружающем, стереотипные движения и действия, пристрастия, интересы;
- необычные реакции на сенсорные раздражители, дискомфорт и сверхочарованность определенными впечатлениями;
- нарушения речевого развития в контексте общих нарушений коммуникации вне зависимости от уровня интеллектуального развития ребенка, мутизм более чем в 1/3 случаев, эхолии, перверзия местоимений, речь штампами, нарушения просодики (интонация, ударения, темп, ритм речи);
- особенность психического развития отмечается с раннего возраста, аномалии становятся очевидными до 30 мес.

Период наиболее выраженных проявлений РДА – со страхами, негативизмом, агрессией, ожесточенной стереотипной ауто стимуляцией – возраст 3–5 лет. Позже острота может сглаживаться и на первый план выступают нарушения развития, личностная и социальная незрелость. Хотя такие дети часто проявляют парциальную одаренность в невербальных областях, более 2/3 из них умственно отсталые. Искажение, асинхрония развития психических функций представляет единый узел аффективных и когнитивных проблем ребенка. Необходимы раннее выявление и комплексная медико-психолого-педагогическая коррекция, организация специальной системы помощи людям с последствиями РДА.

**СИНДРОМ РЕТТА** – впервые описан в 1966 г. австралийским ученым А. Реттом. Он обратил внимание на девочек, которые совершали постоянные «моющие» движения руками. Оказалось, что до 1,5 лет они развивались нормально, а потом потеряли речь и способность пользоваться руками. В 1983 г. швед Б. Хэгберг описал 35 случаев такого заболевания. Было установлено, что это генетическое заболевание. В 1999 г. найден ген, мутации в котором приводят к возникновению синдрома. Чаще всего этим заболеванием страдают девочки.

*Диагностическими признаками синдрома являются:*

1. Нормальное развитие в младенческом возрасте до 6 мес.
2. Уменьшение темпов роста головы между 5 месяцами и 4 годами.
3. Потеря приобретенных навыков целенаправленных движений рук между 6-18 месяцами жизни.
4. Глубокое нарушение речи и наличие очевидного психомоторного регресса.
5. Стереотипное движение рук, такое как потирание ладоней друг о друга, сосание пальцев и другие автоматизмы, возникающие после того, как целенаправленные движения рук были утрачены.

Способов лечения пока не существует. Обычно такие дети посещают специальные школы, где для них проводятся музыкальные занятия, занятия в бассейне, массаж и гимнастика.

**СИНДРОМ СМИТА-МАЖЕНИСА** – иначе – синдром Смит-Меджениса– генетическое нарушение, вызванное отсутствием небольшого участка 17-ой хромосомы. Проявляется в характерных чертах строения тела, особенностях развития и поведения (гиперактивность). Впервые описан в 1980 г. А. С. Смит и Э. Медженис. Частота встречаемости приблизительно 1: 25 000 новорожденных.

**СИНДРОМ ТУРЕТТА** – иначе – синдром Жилия де Туретта – синдром генерализованных тиков. Характеризуется распространенными тикообразными гиперкинезами, непроизвольной вокализацией, выкрикиванием слов, нарастающим двигательным беспокойством.

**СИНДРОМ УШЕРА** – характеризуется врожденной нейросенсорной потерей слуха от умеренной до резко выраженной степени, вестибулярной гипофункцией и медленно прогрессирующим пигментным ретинитом. Распространенность синдрома Ушера составляет 3 на 100000 в общей популяции. Частота людей с этим синдромом среди детей с врожденной глухотой составляет, по данным разных исследователей, от 3 до 10%. Наиболее часто встречаются два типа Синдрома Ушера: при I типе – отмечается врожденная нейросенсорная глухота, отсутствие вестибулярных реакций и медленно прогрессирующий пигментный ретинит с началом на I-ом или 2-ом десятилетии жизни; при типе II – отмечается врожденная тугоухость и пигментный ретинит на более поздних десятилетиях жизни. Из других глазных симптомов могут наблюдаться катаракта, макулярная дегенерация, иногда – глаукома. В некоторых случаях могут наблюдаться поздние психозы.

**СИНДРОМ ФРАГИЛЬНОЙ X-ХРОМОСОМЫ** – масса и длина тела при рождении нормальные или превышают норму, окружность головы увеличена. Характерны большие оттопыренные ушные раковины; у старших детей лицо прямоугольное с высоким выступающим лбом, тонким длинным носом и гиперплазией нижней челюсти. Нередко отмечается воспаление среднего уха. Характерно отставание в умственном и речевом развитии, иногда наблюдаются судороги, аномалии на ЭЭГ, мышечная гипотония, аутизм, гиперактивность.

**СЛАБОУМИЕ** – стойкое или малообратимое ослабление психической деятельности. В современной дефектологической литературе понятие «С.» применительно к детям практически уступило место понятию «умственная отсталость», более адекватно отражающему качественную специфику дефекта.

**СЛОЖНЫЙ ДЕФЕКТ** – сочетание двух и более дефектов развития, которое представляет собой не просто сумму дефектов, а является качественно своеобразным и имеет особую структуру, отличную от его составляющих. Дети с С. Д. – особая категория аномальных детей, в которой выделяются следующие группы: умственно отсталые слепые и слабовидящие; умственно отсталые глухие и слабослышащие; глухие слабовидящие; слепоглухие; глухие и слабослышащие с нарушением опорно-двигательного аппарата и др. Сочетание дефектов искажает развитие этих детей в значительно большей степени, чем аномальных детей других категорий. Их обучение и воспитание осуществляются в спец. учебно-воспитательных учреждениях, куда они направляются на основании заключения о степени выраженности того или другого дефекта.

Употреблявшийся ранее в качестве синонима термин «комбинированный дефект» в настоящее время признан недостаточно отражающим специфику аномального развития данной категории детей и поэтому исключен из употребления.

**СЛУЖБА РАННЕЙ ПОМОЩИ** – служба помощи детям раннего возраста с особыми потребностями и их семьям. Термин, использующийся в практике наряду с такими терминами как «службы абилитации» и «службы раннего вмешательства».

**СОМАТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ** – телесные заболевания, заболевания внутренних органов человека. В огромном большинстве случаев соматические заболевания не приводят к психическим расстройствам, но часто вызывают по разному выраженные астенические состояния.

**СПАСТИЧЕСКАЯ ДИПЛЕГИЯ** – наиболее часто встречающаяся форма детского церебрального паралича, которая характеризуется двигательными нарушениями в верхних и нижних конечностях, причем ноги поражены в большей степени. Более легкое нарушение движений рук позволяет такому ребенку быстрее научиться самостоятельно передвигаться, осваивать навыки самообслуживания, говорить и писать. Как правило, большинство детей с этой формой ДЦП могут успешно обучаться в специальной и массовой школе, часто встречаемые у этих детей задержка психического развития и речевое нарушение в виде дизартрии обычно успешно преодолеваются при рано начатой систематической педагогической работе.

**ТОКСОПЛАЗМОЗ** – протозойная инфекция, вызываемая одноклеточным паразитом *Toxoplasma gondii*, особенно опасен для ребенка врожденный токсоплазмоз, который он получает внутриутробно от зараженной матери. Распространенность врожденного токсоплазмоза в некоторых регионах достигает от 0,2 до 5,0 на 100 беременностей). Поражение головного мозга и глаз отмечают у 8-10% детей с врожденным токсоплазмозом. В случаях генерализованной инфекции у ребенка обнаруживается цианоз, желтуха, отеки и пневмония. Имеют место микроцефалия или гидроцефалия. Классическая триада симптомов врожденного токсоплазмоза – это воспаление сосудистой оболочки и сетчатки глаза (хориоретинит), гидроцефалия и внутримозговые кальцификаты. Впоследствии развивается умственная отсталость, слепота, судорожный синдром, глухота.

**УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ** - стойкое нарушение познавательной деятельности, возникающее вследствие органического поражения головного мозга. Поражение может быть результатом воспалительного заболевания (энцефалитов и менингоэнцефалитов), интоксикации (эндокринной, обменной и др.), ушибов головного мозга (родовых и бытовых травм), а также унаследованных генетических аномалий. Несмотря на сходство словосочетаний «отставание в умственном развитии» и «У. О.», это далеко не одно и то же. Первое может быть характерно для детей с поражением или недоразвитием периферического отдела какого-либо анализатора. Но поскольку органического поражения головного мозга у таких детей нет, можно с полной уверенностью отрицать у них У. О. Понятие «У. О.» также не тождественно понятию «олигофрения». Ребенок может страдать тяжелым заболеванием нервной системы, но не быть умственно отсталым. Однако в других случаях то же заболевание может привести к У. О. Так что кроме олигофренов к умственно отсталым могут быть отнесены некоторые дети, страдающие шизофренией, эпилепсией, а также перенесшие энцефалит, травмы и др. У многих умственно отсталых детей наблюдается патология эмоционально-волевой сферы, а также аномалии физического развития. Однако эти особенности не являются всеобщей характеристикой умственно отсталых и не могут быть достаточным основанием для заключения об У. О. Решающим фактором при этом должно служить наличие нарушений высших психических функций.

**ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ** – наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена фенилаланина. Является результатом неполноценности фермента фенилаланиноксидазы, в связи с чем нарушается переход фенилаланина, поступающего с пищей в тирозин. Нарушение этого процесса приводит к накоплению фенилаланина в крови, цереброспинальной жидкости, к повышению его выделения с мочой. В результате образуются кислоты, токсически действующие на центральную нервную систему, нарушаются процессы миелинизации. В возрасте 3-4 лет формируется тяжелое слабоумие, часто наблюдаются эпилептиформные припадки. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Частота фенилкетонурии составляет 1 случай на 10000 новорожденных. Основа лечения – специальная диета с ограничением фенилаланина и введение в пищу ребенка специальных белковых гидролизатов.

**ФОБИИ** - навязчивые неадекватные переживания страхов конкретного содержания, возникающие в определенной фобической обстановке и сопровождающиеся вегетативными нарушениями (учащенное сердцебиение, повышенная потливость и т. п.). Различают нозофобии - страх заболеть (канцерофобия - боязнь рака, кардиофобия - страх перед сердечными заболеваниями и др.); социофобии - страх публичных выступлений, страх покраснеть и т. п.; боязнь пространства (клаустрофобия - боязнь закрытых помещений, агрофобия - страх открытого пространства) и др. В поведении выражаются в действиях, цель которых - избежать предмет фобии или уменьшить страхи с помощью навязчивых, ритуализированных действий (напр., навязчивое мытье рук). Встречаются в рамках психозов и органических поражений головного мозга; в этих случаях преодоление страхов достигается при купировании основного заболевания. Могут быть одним из симптомов неврозов: в жесткие рамки фобии невротик как бы прячется от неразрешимого для него конфликта. В

большинстве случаев невротические Ф. проходят при квалифицированном психотерапевтическом вмешательстве.

**ЦЕРЕБРОАСТЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** – неспецифический неврологический синдром, характеризуется повышенной утомляемостью и снижением работоспособности, нарушением памяти и внимания, истощением нервной системы, головными болями и вегетативными проявлениями.

**ЦИТОМАГАЛИЯ** – заболевание, наступившее в результате внутриутробного заражения цитомегаловирусом. При врожденной цитомегалии у ребенка могут наблюдаться микроцефалия и прогрессирующая гидроцефалия, двигательные расстройства, атрофия зрительного нерва и нарушения нервно-психического развития.

**ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ** - инфицирование вирусами который получен во время беременности и в период родов, через грудное молоко и в процессе переливания крови, может вызвать множественные пороки развития, в том числе тяжелые нарушения зрения и слуха. Наиболее частым клиническим проявлением врожденной цитомегаловирусной инфекции считается поражение мозга в виде микроцефалии, которая выявляется сразу после рождения или несколько месяцев спустя. Примерно у 25% детей с врожденной цитомегалией наблюдаются нарушения зрения в виде хориоретинитов, косоглазия и атрофии зрительных нервов. Реже встречаются микрофтальм и помутнение роговицы глаз. В настоящее время считается доказанной связь нарушений слуха с внутриутробной перенесенной цитомегалией. Более того, доказано влияние цитомегалии на прогрессирующее нарушение слуха, что связано с возможным патогенным воздействием вируса даже на 9-м году жизни ребенка. Распространенность нарушений слуха при врожденной цитомегаловирусной инфекции в среднем колеблется от 15% детей с бессимптомно протекающей инфекцией до 30% детей с выраженными клиническими проявлениями заболевания.

**ЧЕЛОВЕК С ИНВАЛИДНОСТЬЮ** – лицо, чьи перспективы трудоустройства и постоянной занятости существенно ограничены вследствие физических, психических или социальных факторов.

**ШИЗОФРЕНИЯ** (от греч. schizo - расщепляю и phren - ум, разум) - психическое заболевание, характеризующееся глубокими изменениями личности (снижение активности, эмоциональное оскудение, аутизм, утрата единства психических процессов, нарушение мышления), различными продуктивными симптомами (бред, галлюцинации и др.). Термин предложен в 1911 г. Э. Блейлером; одним из первых Ш. исследовал Э. Крепелин, считавший ее необратимой и прогрессирующей формой раннего слабоумия (эта гипотеза впоследствии была опровергнута). Течение болезни может быть непрерывным, периодическим, приступообразным или смешанным. Детей, страдающих Ш., отличают странное и нелепое поведение, неожиданные реакции на окружающие явления, нарушения контактов с внешним миром, необычные интересы. Иногда наблюдаются психомоторные расстройства. В детском возрасте Ш. может приводить к слабоумию, которое проявляется в нарушениях интеллектуальной деятельности в сочетании со специфическими симптомами личностной патологии. Шизофреническое слабоумие следует отличать от отставания в умственном развитии, вызванного нарушениями познавательной деятельности в период обострения болезни (см. Олигофренический плюс). Диапазон индивидуальных проявлений Ш. очень широк. При приступообразном и периодическом течении болезни часть детей способна к обучению в массовой школе при условии повышенного внимания к их поведению (в отдельных случаях особенности поведения диктуют необходимость индивидуальной формы обучения). Дети-шизофреники с выраженным слабоумием и умеренно выраженными психопатическими симптомами обучаются в коррекционной школе для детей с нарушениями интеллекта.

**ЭКЗОГЕННЫЙ** – внешний по происхождению вид нарушения. К внешним, приобретенным или экзогенным относятся заболевания, приобретенные в результате болезни, интоксикации, травмы в разные периоды жизни (во внутриутробный период; во время рождения; после рождения).

**ЭНЦЕФАЛИТ** (от греч. enkephalos - головной мозг) - инфекционное воспалительное заболевание, вызванное проникновением в головной мозг (главным образом через кровь) болезнетворных



микроорганизмов (бактерий, вирусов и др.). Первичный Э. (комариный Э., клещевой Э., эпидемический Э. и др.), как правило, возникает в результате укусов переносчиками вируса. При вторичном Э. головной мозг поражается вследствие общей инфекции (при краснухе, гриппе, ветряной оспе и т. п.). Болезнь протекает остро; симптомы: повышение температуры тела, головная боль, тошнота, судороги, парезы и др. Последствия Э., перенесенного в детском и подростковом возрасте, бывают крайне тяжелыми: снижение интеллекта, расстройства речи и памяти, эпилептиформные припадки, гиперкинезы.

**ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ** (от греч. епkephalos - головной мозг и pathos - болезнь) - органическое поражение головного мозга невоспалительного характера. Возникает вследствие перенесенных травм (интоксикаций, инфекционных и сосудистых заболеваний головного мозга). Характеризуется рядом симптомов: головная боль, раздражительность, снижение умственной работоспособности и др. В дет. возрасте Э. нередко приводит к снижению памяти и интеллекта (вплоть до имбецильности), иногда - к эпилептиформным припадкам. Лечение определяется спецификой заболевания, обусловившего Э.

**ЭПИЛЕПСИЯ** – (от греч. «Epilembo» – схватываю, в буквальном переводе приступ, припадок) – хроническое прогрессирующее заболевание, проявляющееся пароксизмальными расстройствами сознания, приступами судорог, вегетативными пароксизмами, а также нарастающими изменениями в эмоционально-психической сфере. Распространенность эпилепсии достигает, по данным разных авторов, 3-5 случаев на 1000 населения. В детском возрасте встречается чаще – у 5-7% детей. Помимо наследственно обусловленной высокой судорожной готовности при эпилептической болезни существует приобретенная предрасположенность к судорогам, постепенно формирующаяся под влиянием различных воздействий (внутриутробные вредоносные факторы, интранатальная патология, нарушение мозгового метаболизма, хронические интоксикации, инфекционные заболевания, недостаточность мозгового кровообращения и пр.). Для текущего заболевания характерны специфические изменения поведения, психики. У больных эпилепсией детей обнаруживаются не свойственные детскому возрасту пунктуальность, методичность, мелочность и педантичность.

**ЭЙФОРΙΑ** - эмоциональное состояние, для которого характерны беспричинная веселость и беспечность, снижение критичности, моторное возбуждение. У людей с нормальной психикой и сохранным интеллектом Э. иногда наступает при кислородном голодании, а также в результате введения в организм небольших доз наркотических веществ. Э. нередко является одним из симптомов травм мозга (главным образом лобных долей), а также некоторых психических заболеваний. Иногда отмечается при олигофрении.