

Секция «Психология»

Особенности развития детей с синдромом Вильямса

Демичева Д.А.¹, Ларионова А.А.²

1 - Московский городской педагогический университет, Институт психологии, социологии и социальных отношений, 2 - Московский городской педагогический университет, Институт психологии, социологии и социальных отношений, Москва, Россия

E-mail: neiropsi@mail.ru

Синдром Вильямса – врожденное генетическое заболевание, вызванное делецией участка 7-й хромосомы, на котором находится около 26 генов. Синдром встречается с частотой приблизительно 1 на 10 000 новорожденных и проявляется нарушением в умственном развитии и характерным для этой болезни внешним видом. Именно благодаря специфическому внешнему виду, данный синдром известен также как синдром «лица эльфа» (с плоским тупым концом нос, большой рот, опущенные припухлые веки, широкий лоб, своеобразный разрез глаз). Причины возникновения синдрома Вильямса до конца не установлены. Наследственный характер данной патологии подтверждается одинаковой симптоматикой у однояйцевых близнецов.

У детей с данным синдромом наблюдается не только умственная отсталость, но и достаточно серьезные физические недуги – косолапость или плоскостопие, порок сердца (стеноз аорты), различные опорно-двигательные нарушения, повышенная эластичность суставов. Достаточно часто у таких детей наблюдается неправильное формирование прикуса. На протяжении первых двух лет жизни дети очень ослаблены: они плохо едят, постоянно испытывают жажду, страдают частой рвотой и запорами, которые сменяются поносами. Нередко внешние симптомы сочетаются с различными нарушениями обмена веществ (наблюдается повышение содержания холестерина и кальция в крови).

Дети с данным синдромом нуждаются в проведении ранних общеоздоровительных и коррекционных мероприятий. У больных с данным синдромом возникают проблемы с математикой, письмом, чтением, но при этом у них достаточно хорошо развита устная речь, присутствуют музыкальные способности. Дети с синдромом Вильямса отличаются повышенной дружелюбностью. Как было показано в исследовании Б. Хааса, миндалины, расположенные в головном мозге, функционируют у них активнее, чем у здоровых сверстников, в результате чего дети с синдромом Вильямса быстрее распознают улыбающиеся лица и реагируют на них улыбкой. Предполагается, что это связано с тем, что миндалина получает информацию раньше зрительной коры больших полушарий, отвечающей за произвольное восприятие.

Исследование детей раннего возраста с синдромом Вильямса показало, что в ответном взаимодействии с взрослым их результаты сходны с типично развивающимися детьми того же уровня психомоторного развития. Интересно, что в ответном ситуативно-личностном общении для детей с синдромом Вильямса характерно даже увеличение уровня ответных поведенческих реакций по сравнению с типичным развитием. Однако возможности инициировать общение в сфере совместного внимания и ситуативного общения у этих детей были снижены по сравнению со здоровыми сверстниками.

Очевидно, что эта способность, особенно в личностном общении, и трактуется как «гиперобщительность» детей с синдромом Вильямса, о которой неоднократно упомина-

ется в литературе. Эту психологическую особенность необходимо учитывать при обучении. Так, педагогам при подготовке заданий следует помнить о излишней смешливости, непосредственности в действиях и дурашливом настроении, в котором дети могут находиться на уроке. Занятия должны проходить в спокойной обстановке, а из помещения необходимо убрать всё постороннее и отвлекающее. При своевременно начатой психолого-педагогической коррекции дети с синдромом Вильямса имеют возможность закончить начальную школу, обучаясь по общеобразовательной программе.

Литература

1. Перминова Г.А. Особенности когнитивных процессов и поведения у детей с синдромом Вильямса //Коррекционная педагогика. Научно-методический журнал 1(11), 2006.
2. Козлова С.И. с соавт. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование, М: Практика, 1996.
3. Московкина А.Г., Дурдыева Т.М. Медико-генетические и психолого-педагогические аспекты умственной отсталости (по материалам I Международной конференции по проблемам умственной отсталости, Италия, Рим, март 1994)// Дефектология 1995, №6.
4. Fidler Deborah J., Behavioral phenotypes and special education: parent report of educational issues for children with Down syndrome, Prader-Willi syndrome, and Williams syndrome. Journal of Special Education Summer, 2002.
5. Morris C. A., Mervis C. B. (1999). Williams Syndrome In S. Goldstein & C.A.Reynolds (Eds), Handbook of neurodevelopmental and genetic disorders in children (pp. 555 – 584). The Guilford Press. New York, London.
6. Scheiber Barbara, “Fulfilling Dreams. A Handbook for Parents of People with Williams Syndrome”.Williams Syndrome Association, 2002.