

# ДЕТИ

с синдромом Ретта



# Коллектив авторов

# Дети с синдромом Ретта

*Текст предоставлен правообладателем*

*[http://www.litres.ru/pages/biblio\\_book/?art=179992](http://www.litres.ru/pages/biblio_book/?art=179992)*

*Дети с синдромом Ретта / [пер. с фр. Н. Ливановской, Ю. Пузырей, В. Архангельской; под общей ред. Н. Ливановской]: Теревинф; Москва;*

*2012*

*ISBN 978-5-4212-0253-0*

*Оригинал: "Le syndrome de Rett, une maladie génétique"*

*Перевод:*

*В. Архангельская*

*Н. Ливановская*

*Ю. Пузырей*

## Аннотация

Основу издания составил перевод книги «Синдром Ретта», опубликованной несколько лет назад Французской ассоциацией синдрома Ретта. В русскоязычное издание вошли главы, посвященные психолого-педагогическому и социальному сопровождению людей с синдромом Ретта, написанные ведущими французскими специалистами и родителями – членами ассоциации. В книгу включены также материалы российских авторов. Клинико-диагностические и генетические аспекты синдрома Ретта представлены в кратком обзоре, написанном нейропсихологом Д. Ермолаевым. В части «Взгляд из Коврова» опубликованы дневник и письма Марины Ивановой

– мамы девочки с синдромом Ретта. В них с несомненным литературным талантом описана жизнь семьи, полная испытаний, преодолений и настоящих открытий. Представленная система реабилитационных и педагогических мероприятий, а также социально-правовой поддержки может использоваться для работы с детьми не только с синдромом Ретта, но и другими множественными нарушениями развития. Книга адресована родителям, психологам, педагогам, социальным работникам, юристам и всем, кого волнуют вопросы помощи особым детям.

# Содержание

Предисловие к французскому изданию	9
Предисловие к русскому изданию	11
Жизнь ребенка с синдромом Ретта и его близких	15
Личность и ее окружение: эмоциональный опыт	16
Человек с синдромом Ретта – это прежде всего человек	16
У семьи есть путь жизни	24
«Международные правила»	35
Объявление диагноза: у вашего ребенка синдром Ретта	40
День, когда нам объявили диагноз	40
С появлением Мадлен изменилось течение времени и жизненные приоритеты	41
Мадлен показала нам другую сторону жизни	44
Она заговорит раньше, чем пойдет	46
Эмма – ребенок немного более хрупкий и медлительный, чем другие	46
Эмма делает свои первые шаги, но остается малоподвижной	47
Диагноз поставлен	48
Встреча с другими семьями и с	48

Ассоциацией	
Смысл пути	50
Открытие	50
Непонимание	51
Вопросы	51
Конец ознакомительного фрагмента.	52

# Дети с синдромом Ретта (Le syndrome de Rett, une maladie génétique)

Синдром Ретта – первая причина множественных нарушений генетического характера, фиксируемых во Франции. Ежегодно в стране рождается от 25 до 40 человек с этим заболеванием, то есть одна девочка на 10–15 000 новорожденных.

Рождение человека с множественными нарушениями, в частности синдромом Ретта, – это испытание для всех. Большая заслуга этой книги состоит в том, что в ней рассказывается, как это испытание можно преодолеть. Главы, посвященные законам и постановлениям, обеспечивающим защиту лиц с множественными нарушениями, рассказы о медицинском, парамедицинском уходе и педагогической работе, о повседневной жизни особого ребенка и его семьи написаны четко, понятно, с любовью, уважением и уверенностью в том, что обмен знаниями является залогом надежды. Кроме того, сильной стороной этой книги является то, что множественные нарушения рассматриваются в ней с разных точек зрения, в том числе и с административной. Книга содержит материалы, написанные экспертами-

медиками, педагогами, социальными работниками, а также родителями детей с синдромом Ретта.

Глава под названием «Игры и занятия в повседневной жизни» описывает социальную сторону проблемы. В этой главе повествуется о слабости и силе детей с множественными нарушениями, о страданиях и радостях их семей.

На страницах книги освещены малоизвестные факты, имеющие отношение к этому редкому заболеванию. Оно заставляет нас почувствовать свою собственную незащищенность. «Если не считать того, что она инвалид, она совершенно нормальная», – сказал 6-летний Лоис, брат Жоанны, девочки с множественными нарушениями. Человек с инвалидностью вызывает в нас чувство сострадания, без которого наше собственное существование не представляет большой ценности. Инвалидность является частью нашей общей жизни, которая подобна «лестнице, по которой поднимаешься ступенька за ступенькой, никогда не зная, что тебя ждет».

*Жан-Франсуа Матеи, министр здравоохранения*

*Министерство по делам семьи, защиты лиц с инвалидностью  
и здравоохранения*

*апрель 2002 – апрель 2004*

«Однажды, поднимаясь на гору, я заметил тень.  
Когда я поднялся выше и приблизился,  
То понял, что это человек.

Когда я подошел ближе,  
Я увидел, что это мой брат».

*Тибетская сказка*

«... Наши дети таят в себе сокровища человеческой души, которые отражаются в их взглядах, улыбках, движениях, в их способности показать нам, что они тоже являются творцами своей судьбы.

Они общаются, учатся и проявляют свои навыки, но только делают это по-своему, особым образом. Знаки их участия в жизни не становятся от этого менее очевидными.

Проходя трудный жизненный путь, связанный с тяжелой медицинской патологией, наши дети подают нам пример мужества, стойкости и терпения. Все это, несмотря на сложность ежедневного ухода, открывает перед нами новое жизненное измерение. Наши дети направляют наше внимание на значимые, существенные стороны бытия и помогают нам развивать в себе важные качества: внимание к ближнему, умение слушать другого...»

*Отрывок из документа «Жить и быть: Манифест Французской ассоциации синдрома Ретта в защиту лиц с множественными нарушениями»*



# Предисловие к французскому изданию

Быть родителем дочери с синдромом Ретта – настоящее испытание. Это жизнь, полная тяжелых переживаний, иногда – отчаянья, но в ней есть место и минутам большой радости и интенсивного общения с ребенком; это полезные встречи с родителями, с внимательными специалистами, с друзьями и многими другими людьми, которые проходят этот путь вместе с нами...

Путь, по которому мы идем, часто не зная, что нас ждет, похож на дорогу в тумане. Это вызов, который бросает нам жизнь и который мы должны принять. Это желание победить синдром Ретта, от которого страдает 1 ребенок из 10–15 тысяч. Содержание этой книги – не крик отчаяния или боли, а информация и описание опыта, накопленного в борьбе с заболеванием. Авторы – специалисты, родители и их единомышленники.

Книга предназначена для врачей-терапевтов и специалистов, для представителей парамедицинских профессий, специальных педагогов, для политиков и руководителей специализированных учреждений и, конечно, для родителей и близких наших детей.

В книге содержится много педагогических материалов,

она знакомит родителей с советами специалистов.

Эта книга – результат коллективной работы, ставшей возможной благодаря совместным усилиям Медицинского и научного совета, Парамедицинского совета и Административного совета Французской ассоциации синдрома Ретта.

Мы надеемся, что главы книги, а также личные свидетельства родителей смогут привлечь внимание французского и, смеем думать, европейского общества к данной проблеме. Посредством этой книги мы хотим обратиться к политическим деятелям и руководителям учреждений, чтобы сказать им, что наши дочери с синдромом Ретта прежде всего являются детьми и личностями.

Нам кажется естественным и необходимым, чтобы властные структуры совместно с компетентными общественными организациями приняли соответствующие меры для того, чтобы люди с множественными нарушениями жили как можно лучше.

Мы благодарим спонсоров, которые помогли нам в публикации и распространении этой книги. Мы благодарим всех авторов, которые уделили время работе над этим изданием, в частности, президента Медицинского и научного совета ФАСР Симон Жильгенкранц, которая нас очень поддержала и тщательно отредактировала статьи, написанные специалистами.

# Предисловие к русскому изданию

Дети с синдромом Ретта, как и другие особые дети, нуждаются не только в медицинской помощи, но и в специальном психолого-педагогическом сопровождении и обучении. При этом очень важно, чтобы их окружали люди, которые понимают особенности данного нарушения, знают сильные и слабые стороны этих детей и могут оказать им квалифицированную помощь и поддержку.

За рубежом выходит большое количество статей и книг, посвященных синдрому Ретта и другим множественным нарушениям. К сожалению, на русском языке литература на эту тему для педагогов и родителей до настоящего времени практически отсутствовала. Основу настоящего издания составил перевод книги «Синдром Ретта», изданной несколько лет назад Французской ассоциацией синдрома Ретта. Поскольку наша книга предназначена в первую очередь педагогам, психологам и родителям, вместо глав, подробно описывающих медицинские, диагностические, генетические и другие специальные аспекты синдрома Ретта, в последней главе мы приводим краткий обзор зарубежных исследований.

В то же время мы решили сохранить те главы книги, в которых говорится о формах помощи во Франции детям с множественными нарушениями, об особенностях французского законодательства и о деятельности родительской ассо-

циации. Эта информация кажется нам полезной и для российского читателя, поскольку родители и специалисты в нашей стране сейчас ищут способы законодательно обеспечить адекватную реабилитационную и образовательную помощь детям с нарушениями развития. Эти главы могут предоставить важный материал для размышления и изучения юристам и государственным чиновникам, от которых зависит принятие решений, влияющих на жизнь особых детей в нашей стране.

Книга может служить хорошим введением в проблему как для тех, кто хочет разобраться в особенностях развития и сопровождения детей с синдромом Ретта, так и для тех, кого интересует помощь детям с множественными нарушениями в более широком аспекте. Синдром Ретта, как любой генетический синдром, имеет свою специфику; в то же время система реабилитационных и педагогических мероприятий, которая предлагается в этой книге, достаточно универсальна и может использоваться в помощи детям с различными нарушениями развития.

Особый интерес представляет часть «Взгляд из Коврова» – история Маши Ивановой. Впервые они с мамой Мариной приехали в Москву из города Коврова Владимирской области в ноябре 1995 года, когда Маше было 2 года 8 месяцев. Марина привезла с собой дневник о Машиной жизни. С тех пор они приезжали 2–3 раза в год для занятий и консультаций, а в промежутках Марина писала педагогам подробные

письма, которые помогали представлять состояние Маши и видеть, чем наполнена ее жизнь дома. Маша была первым в Центре лечебной педагогики ребенком с синдромом Ретта, поэтому поначалу мы занимались с ней, исходя из нашего опыта работы с другими детьми, имеющими множественные нарушения. По мере знакомства с другими девочками с синдромом Ретта, а также материалами зарубежных исследований у нас появлялись новые знания и в то же время подтверждались многие наши догадки. Мы учили Машу, а Маша и Марина – нас. Из писем Марины и статей французских родителей и специалистов видно, как мысль разных людей движется похожими путями, независимо от внешних, во многом таких контрастных, условий.

Письма очень искренние, живые и, как отмечают многочисленные читатели (письма опубликованы на сайте [www.osoboedetstvo.ru](http://www.osoboedetstvo.ru)), очень вдохновляющие. Множество творческих идей, не только связанных с Машиными занятиями, но и пронизывающих всю жизнь семьи, стойкость и оптимизм Марины в жизненных трудностях, а также несомненный литературный талант делают эту часть книги не только полезным, но и очень интересным, даже захватывающим, чтением. Мы публикуем отрывки из дневника и небольшую часть писем, а также стихотворение и сочинение Наташи, Машиной сестры (сейчас Маше 15, а Наташе – 13 лет).

В книге использованы фотографии из французского издания, а также фотографии, предоставленные родителями рос-

сийских девочек с синдромом Ретта, занимавшихся в ЦЛП в разные годы. Фотографии не иллюстрируют текст; мы поместили их, чтобы помочь читателю увидеть красоту и обаяние этих девочек, почувствовать силу их «говорящего» взгляда и улыбки при невозможности общаться другими способами.

Хочется поблагодарить всех родителей, разрешивших использовать в книге фотографии их детей. Особая благодарность – Марине Ивановой за разрешение на публикацию писем.

Выражаем глубокую признательность за содействие в подготовке настоящего издания Кристине Англес д'Ориак, руководителю делегации Европы и СНГ Международного католического бюро ребенка (Vice), Кристиан Рок, директору Французской ассоциации синдрома Ретта и Марку Сандрену, члену этой ассоциации.

*Мария Димеништейн*, Центр лечебной педагогики

# Жизнь ребенка с синдромом Ретта и его близких



# **Личность и ее окружение: ЭМОЦИОНАЛЬНЫЙ ОПЫТ**

**Анжелик Латтерад, психолог (Тулуза)**

*Человек с синдромом Ретта прежде всего – личность. Психолог Анжелик Латтерад предлагает ключи к общению с нашими детьми, подходя к этой проблеме с большой деликатностью. На самом современном уровне она рассматривает вопросы, связанные с семьей, родителями, братьями и сестрами, впервые узнавшими о диагнозе своих близких.*

## **Человек с синдромом Ретта – это прежде всего человек**

Люди с синдромом Ретта, как и все мы, – это личности со своей собственной эмоциональной жизнью. Как и любой другой человек (вне зависимости от того, есть у него какие-либо нарушения или нет), человек с синдромом Ретта живет своей уникальной и особенной жизнью. Множественные нарушения, вызванные генетической патологией, – это общая особенность людей с синдромом Ретта, но ею не описывается и не исчерпывается индивидуальность каждого из них. Именно поэтому человек с таким диагнозом является



не просто «больным с синдромом Ретта» или «лицом с множественными нарушениями» – прежде всего, это женщина определенного возраста, живущая в определенной среде, обладающая определенными личностными чертами и т.д., а также имеющая те же клинические симптомы, что и другие носители данной патологии.

Важно помнить о том, что человека нельзя рассматривать односторонне, ибо такое отношение ведет к отрицанию его уникальности, индивидуальности и незаменимости. Сведение личности к одной из ее характеристик обедняет эту личность.

В то же время не следует упрощать, принижать или слишком идеализировать тот факт, что люди с инвалидностью – особенные люди. Это тем более существенно при наличии множественных нарушений, делающих человека зависимым и отчасти нивелирующих его индивидуальность и его особый жизненный опыт.

## **Отсутствие речи не должно быть помехой для коммуникации**

Если человек не может высказать, облечь в слова свои чувства, страдания, желания, это не означает, что ему нечего сказать, и что он ни о чем не думает.

Особенностью человека является то, что он – «существо говорящее». Это означает, что он одновременно является

носителем мысли как таковой и участником общения с другими.

Человек с синдромом Ретта обычно не может говорить. Он общается с помощью невербальных и сенсорных средств и может выражать себя благодаря желанию окружающих уловить и вербализовать смысловую составляющую такой коммуникации.

Именно поэтому сенсорика имеет первостепенное значение в жизни человека с синдромом Ретта. Для окружения (семейного, дружеского, профессионального) это означает необходимость вновь, как в детстве, научиться общаться на сенсорном уровне, принимая во внимание конкретную ситуацию, слабую мимику, изменения тона голоса, значение прикосновений, поз и визуального контакта.

## **Обозначение словами переживаний человека с множественными нарушениями**

Неспособность произносить слова не означает, что слово, будучи носителем смысла, теряет для людей с синдромом Ретта свою значимость. Голос, мимика, поза помогают им наблюдать и разделять те эмоциональные тональности, которые содержатся в речи.

Очень важно научиться выражать словами то, что мы видим и понимаем в поведении человека с синдромом Ретта в процессе общения с ним. Необходимо говорить о том, что

сейчас будет происходить (поскольку это снимает тревогу, связанную с какими-либо изменениями), и обозначать словами свои переживания и чувства.

Каков бы ни был контекст общения (моменты близкого общения, восстановительное обучение и т.д.), речь (благодаря интонации), взгляды, мимика и прикосновения всегда выражают эмоции, которые человек с синдромом Ретта может воспринять. Более того, можно наблюдать, как он узнает некоторые слова, даже использованные вне контекста (слова, принятые в кругу семьи, имена людей, названия некоторых знакомых и любимых видов деятельности).

Окружению необходимо научиться распознавать жесты, мимику, голосовые нюансы, особые взгляды, позы, проявления несогласия, появление и усиление стереотипий и гипервентиляции – и видеть в них потенциальное сообщение, поддающееся расшифровке и доступное для понимания.

Не нужно пытаться проецировать на этих людей свой образ жизни и свои взгляды на жизнь. Это приведет лишь к тому, что нивелируется их личностная позиция.

## **Необходимый баланс между переоценкой личности и гиперопекой**

Иногда серьезность реальных нарушений преуменьшает-

ся. Это влечет за собой переоценку имеющихся способностей ребенка и зачастую слишком интенсивное стимулирование его развития. В некоторых случаях это превращает любую ситуацию повседневной жизни в процесс реабилитации.

Окружение, движимое желанием заставить ребенка развиваться (или просто чувством вины и собственного бессилия), может создать для ребенка ситуацию постоянного давления со всех сторон – ситуацию, в которой игнорируется его естественное желание расслабиться и ничего не делать.

Встречаются и прямо противоположные установки. Они связаны с психическими нарушениями, которые являются симптомами заболевания, и могут вызывать у близких обратную реакцию – стремление к гиперопеке. В этом случае для ребенка не подбирают никакой развивающей программы, а окружающие отгораживаются от сложной ситуации, принимая на себя ту или иную роль (обожествление, обеспечение процесса лечения, бегство, выдвигание социальных требований). Жестокая и тяжелая реальность мешает видеть что-либо, кроме нарушений, неспособности, инвалидности ребенка и т.д., и тем самым не дает рассчитывать на его возможности.

Признание и уважение индивидуальности каждого из таких детей позволит избежать крайностей: с одной стороны, не преуменьшать имеющиеся у них нарушения, не пытаться идеализировать этих детей или делать их «нормальными» (оценка со знаком «плюс»), с другой – видеть в них не

только нарушения (оценка со знаком «минус»). В обоих описанных случаях человек чувствует себя отвергнутым.

У каждого человека с синдромом Ретта есть свои умения и навыки, хотя они могут быть ограничены нарушениями и вызванной ими несамостоятельностью.



## **Всестороннее признание личности**

У людей с синдромом Ретта необходимо развивать самоуважение, поскольку именно оно подвергается испытанием из-за переживаний, которые могут возникнуть в связи с апраксией и ограниченными возможностями самовыраже-

ния, или из-за бестактных взглядов окружающих. Именно благодаря правильному отношению близких у ребенка может сформироваться самоуважение и уверенность в том, что к его внутренней жизни относятся с пиететом.

Признание личности может выражаться в том, что окружающие среди прочего принимают во внимание:

- специфические черты характера каждого человека, которые отчасти зависят от тех отношений с окружающими, которые складываются и поддерживаются на протяжении многих лет; признание индивидуальности каждого, уважение и внимание к личности и ее эмоциям в разных жизненных обстоятельствах;

- возможные периоды грусти и тоски (депрессии), вызванные тем, что человек осознает свое отличие от других, свои особенности, недостаток потенциальных возможностей. В такие периоды помощь близких может быть весьма полезна;

- физические боли (боли в животе, менструальные боли и т.д.), которые человек может выражать разными способами (мимикой, криком, жалобами, уходом в себя, плачем и т.д.);

- эмоциональный опыт, привязанности и особые эмоциональные отношения со сверстниками, со взрослыми из своего семейного окружения, или с обучающим персоналом. Как и у всех остальных, у людей с синдромом Ретта есть свои предпочтения в сфере социальных отношений. Выбор тех или иных отношений зависит от личности, возраста, пола, опыта и т.д. самих этих людей и их окружения;

– место, которое занимают люди с синдромом Ретта в своей семье; при этом нежелательно позволять им заполнять все семейное пространство, но не следует и лишать их той особой роли, которую они играют в динамике развития семьи.

Таким образом, важно научиться воспринимать человека с синдромом Ретта таким, каков он есть: с его зависимостью, с его двигательными или интеллектуальными нарушениями, с его агрессией и протестом, которые он иногда проявляет, а также с его нежностью, радостью, удовольствием от общения, проказами и т.п. Важно принимать его страдания, его личностные особенности, не воспринимая такого человека как жертву.

Перед окружением стоит деликатная задача снова и снова находить правильную позицию: истолковывать то, что пытается выразить человек с синдромом Ретта, помогать ему развиваться и реализовывать себя, не преуменьшая его возможности и не переоценивая их. Необходимо найти грань между слишком жесткими требованиями, слишком большими ожиданиями и полным отсутствием веры и надежды на изменения в будущем, которые влекут за собой равнодушие к перспективам восстановительного обучения.



**Аня и Маша**

## **У семьи есть путь жизни**

Семье, дестабилизированной и травмированной поставленным ребенку диагнозом, может также понадобиться время, чтобы изменить свои установки, обусловленные чрезвычайно болезненным опытом: ведь нарушение накладывает отпечаток как на самого человека с синдромом Ретта, так и на его окружение.

## **Объявление диагноза: особенно важный период**

Объявление диагноза не проходит для семьи бесследно.



Диагноз иногда порождает в сознании родителей парадоксальные эффекты: он может способствовать обретению ими уверенности как реакции на тревогу, вызванную развитием у ребенка различных двигательных и поведенческих нарушений, наблюдаемым в течение некоторого времени, или, наоборот, привести к резкому упадку сил от осознания того, что этот диагноз означает для будущего их ребенка.

Упадок сил сопровождается тревогой перед неизвестностью. Часто в душе родителей возникает множество противоречивых чувств: ощущение собственной вины, гнев, желание, чтобы все прекратилось, грусть, тревога, любовь, нежность, радость, сочувствие, надежда и т.д.

После объявления диагноза необходимо проявить самообладание и следить за тем, чтобы интенсивность и противоречивость этих чувств не оказали отрицательного влияния на ребенка с синдромом Ретта, а также на его братьев, сестер и на самих родителей. Важно, чтобы каждый член семьи смог определить для себя необходимую дистанцию по отношению к деструктивным и мощным аффектам (чувство вины, гнев, депрессия, отрицание и т.д.). Существует риск того, что каждый замкнется в своих переживаниях. Этот момент является испытанием для всех, каждый переживает его, проявляя свои сильные или слабые стороны.

## **Родителям необходимо говорить на эту тему между собой и с другими**

Некоторые супруги, бессознательно желая уберечь друг друга, не хотят или не могут говорить друг другу о том, что чувствуют. Подобное отсутствие коммуникации может пагубно сказаться как на их отношениях между собой, так и на семейных отношениях в целом (например, появляется нежелание встречаться со своими родителями). Некоторым со временем удастся извлечь силы из этого жизненного опыта.

Другие члены семьи (бабушки и дедушки, дяди и тети и др.) также оказываются затронутыми подобными эмоциональными реакциями. Они зачастую не позволяют себе выражать свои чувства из-за стыда перед страданиями родителей ребенка.

Реакции каждого члена семьи очень индивидуальны – это и отдаление, взаимопомощь, конфликты, молчание, подавленность, активная поддержка, доброжелательное внимание. Индивидуальные реакции сильно варьируются и зависят от того, имелся ли у человека опыт встречи с болезнью и инвалидностью, от информированности о типе патологии и способах преодоления ее последствий (например, уход за больным эпилепсией), а также от тех отношений, которые уже сложились между родителями и ребенком, и от установок

родителей ребенка друг по отношению к другу (потребность изолироваться, беречь друг друга, делиться друг с другом и т.п.).



## **Братья и сестры задаются важными жизненными вопросами**

Братья и сестры также задают себе вопросы, и им нужна поддержка в поиске ответов на эти вопросы. «Почему она, а не я?», «Почему мои родители так несчастны?», «Будут ли у меня или моих детей такие же проблемы?», «Есть ли в этом

моя вина?», «Почему мне трудно пригласить своих друзей к себе домой?», «Я должен буду ухаживать за ней и в будущем?» Вопросы и опыт братьев и сестер особого ребенка также зависят, как и в любой семье, от личности каждого, от их возраста и положения в семье, от их чувств, эмоциональной зрелости и особенно – от того, как этот опыт переживается родителями, семьей, друзьями. Сравнение ребенка с «особенной» сестрой усложняет процесс его самоопределения, а чувство вины может привести к тому, что ребенок не захочет развиваться, чтобы не создавать разрыв между своими навыками и навыками сестры. Однако единственного сценария в этой ситуации не существует – каждый реагирует по-своему. Есть дети, которые, наоборот, ощущают необходимость компенсировать те нарушения, которые они видят у своей сестры, и полностью посвятить себя учебе или спорту, тем самым словно залечивая свою и родительскую рану. Некоторые переживают эту ситуацию без таких страданий, которые приводят к изменению жизненных установок, особенности близких переживаются ими легко.

Часто у братьев и сестер возникает необходимость поговорить обо всех этих вопросах: об инвалидности, о различиях, о тревогах и страхах, о том, чего, на их взгляд, ждут от них родители.

В этом важном и деликатном разговоре необходимо учитывать все вопросы, которые возникают у каждого ребенка, но не опережать их. Нужно быть внимательным к сиг-

налам о том, что такой разговор необходим: молчание, застенчивость, заторможенность, отказ от помощи своей сестре или, наоборот, чрезмерная ее опека, агрессивность, ревность, регресс, энурез, имитация поведения сестры, депрессия, компенсаторные установки (например, чрезмерная старательность в школе), трудности в школе и т.д.

Обращение к помощи специалиста (психолога, семейного психотерапевта) может быть необходимо для развития семейных отношений. Практика терапевтических встреч позволяет каждому члену семьи прямо высказать все, что он думает и чувствует, в атмосфере защищенности и уважения к жизненному опыту каждого и при условии соблюдения конфиденциальности.



**Поля**

## **Необходимо искать семейное и личное равновесие**

Перед родителями стоит нелегкая задача — достичь правильного равновесия, в котором должны тонко сочетаться потребности девочки, их собственные потребности как пары, а также потребности других детей в семье. Как мы отмечали выше, некоторые родители не признают нарушений у собственного ребенка и пытаются полностью выложиться,

стараясь сделать для него все возможное. Есть и такие родители, которые кажутся заторможенными, обескураженными объявлением диагноза, застывшими в своей позиции тотального служения ребенку.

Существуют и другие способы защиты от невыразимой боли.

В любом случае, людей нельзя осуждать за это, так как защищаться от того, что невозможно принять, – совершенно нормально. Каждый справляется с этим, как может.

Какой родитель не желает блага своему ребенку, не хочет, чтобы он стал самостоятельным и обрел друзей, свою семейную и профессиональную жизнь, которая соответствовала бы его стремлениям? Объявление диагноза ставит под сомнение подобные надежды, и родители поневоле оказываются лицом к лицу с этой проблемой. Таким образом возникает противоречие между их сознательными и бессознательными желаниями и реальностью.

## **Этот путь требует времени**

Создание новых ориентиров, выстраивание новых планов на будущее, новых надежд, удивление от открытия новых неожиданных возможностей у себя или у своего ребенка – все это требует времени. Оно необходимо, чтобы, ежедневно сталкиваясь с необходимостью борьбы и значительной мобилизации усилий, которой требует ребенок, а также думая

о его будущем, о взрослой жизни или об отношении к нему окружающих, осознать относительность происходящего.

Семьи часто говорят о том, что взгляды, с которыми им приходилось сталкиваться в своем социальном окружении, были «невыносимыми». Эти взгляды, по их мнению, выражали смущение, жалость, равнодушие, страх, любопытство. Эти взгляды ранили их, вызывали у них ощущение того, что они отвергнуты обществом. Людям, которые так на них смотрели, родители отвечали тем же.

Некоторые родители указывают и на влияние их собственного отношения к патологии, которое как бы передается окружающим: «Благодаря осознанию того, что напряжение в общении исходит и от нас тоже, мы вырабатываем более дистантную модель поведения и справляемся с негативными проявлениями со стороны окружающих».

## **Согласие и готовность к необходимым расставаниям**

Этот путь очень труден для родителей из-за противоречивости внутренних ощущений, из-за отношения социального окружения к таким детям, но более всего – из-за постоянной необходимости решать вопросы, которые пугают неоднозначностью или парадоксальностью ответов.

Например, один из таких парадоксов – нужно научиться



внутренне отделяться от своего ребенка, чтобы помочь ему достичь большей психологической независимости, повзрослеть, и в то же время – продолжать удовлетворять его базовые потребности, проистекающие из недостатка его автономии (так, как это делалось бы при уходе за совсем маленьким ребенком). Тем не менее, несмотря на такую парадоксальную реальность, необходимо видеть, что ребенок взрослеет, даже если его эмоциональные реакции соответствуют более юному возрасту и его по-прежнему необходимо кормить, купать и т.д. Каждый человек должен достичь психологической независимости, и происходит это благодаря внутреннему «расставанию» с первыми объектами своей любви – родителями.

Это расставание происходит на психологическом уровне, а не на физическом. Реальная жизнь продолжает включать в себя все те заботы, которые связаны с присутствием в семье особого ребенка и которые ежедневно необходимы.

Психологическое расставание необходимо для того, чтобы позволить ребенку повзрослеть (при сохранении всех моделей сопровождения); для того, чтобы позволить ему установить близкие отношения с другими людьми, «потому что родители не всегда будут рядом и потому что ребенок имеет право встречать в жизни и других людей».

Психологическое расставание необходимо и для родителей – для того, чтобы в их жизни оставалось место и для супруга (супруги) и для других детей, чтобы жизнь семей-

ной пары и семьи в целом не фиксировалась на одном-единственном человеке, чтобы каждый мог, согласно собственному статусу, занять свое место и вносить свой вклад в общую динамику семьи.

Следовательно, нужно так организовать повседневную жизнь, чтобы в ней учитывались желания и особые потребности ребенка с синдромом Ретта, его братьев и сестер (необходимо время на различные специфические занятия с детьми), всех членов семьи, но особенно – потребности и желания самой семейной пары.

Каждый член семьи выбирает собственный путь и накапливает свой субъективный опыт переживания того факта, что он является родителем, братом или сестрой человека с множественными нарушениями.

Индивидуальный путь каждого члена семьи помогает ему занять по отношению к ребенку с синдромом Ретта ту уникальную и правильную позицию, которая может оказать существенное влияние на внутрисемейные отношения и на его собственное отношение к окружающему миру.

## **Родители и специалисты: необходимость сотрудничества**

Трудно переоценить психологический и физический вклад, которые родители вносят в развитие собственного ребенка, важность поддержки, которая оказывается семьей, друзьями, общественными организациями, государством, важность сотрудничества между специалистами, сопровождающими ребенка (медиками, работниками парамедицинских специальностей, педагогами).

Ребенку с нарушениями развития необходима всесторонняя поддержка, которая базируется на взаимном уважении, общении и доверии.

Слова многих родителей свидетельствуют о том, что страдания их велики, но присутствие ребенка с синдромом Ретта обогащает их жизнь. Сомнения, горе, упадок духа соседствуют с надеждой, силой, радостью и смирением.

## **«Международные правила»**

Быть родителем непросто! Когда ребенок с синдромом Ретта появляется в семье, нужно несколько раз глубоко вдохнуть и выдохнуть и приступить к изучению правил, собран-

ных Кэти Хантер в «Настольной книге о синдроме Ретта».<sup>1</sup>

1. Необходимо предполагать, что ребенок вас понимает.
2. Ребенок может нуждаться в символических предметах, гарантирующих его безопасность, например в маленьком покрывале или кукле.
3. Внимательно относитесь к его страхам и сомнениям.
4. Сокращайте количество дополнительных стимулов, оставляйте только самые необходимые.
5. Объясняйте ребенку все, прежде чем начнете что-либо делать.
6. Делайте ситуацию понятной.
7. Выбирайте такие виды деятельности, которые затрагивали бы эмоции и чувства ребенка.
8. Проверяйте, подходит ли данный вид деятельности его возрасту.
9. Структурируйте деятельность, соблюдая четкую последовательность действий.
10. Последовательно ставьте цели: сначала одну, потом другую.
11. Планируйте деятельность с помощью тактильных сигналов.
12. Используйте такие сигналы, которые понятны ребенку (слова, знаки, картинки).
13. Необходимо комбинировать разные знаки для того,

---

<sup>1</sup> «The Handbook of Rett syndrome», Kathy Hunter, президент IRSA (Международной ассоциации синдрома Ретта).

чтобы он научился понимать разные сигналы.



**14.** Позволяйте ребенку свободно двигаться в окружающем пространстве: обучение происходит благодаря осознанию окружающего мира.

**15.** Обеспечивайте ребенка разными визуальными и слуховыми ощущениями.

**16.** Давайте ему время и возможность для приобретения нового опыта.

**17.** Предоставляйте ему возможность быть активным участником происходящего, учитывая уровень его физиче-

ского развития.

**18.** Проверяйте, удобна ли его поза и есть ли опора.

**19.** Записывайте все, что вы делаете, в дневник, который нужно вести как дома, так и в школе.

**20.** Вместо того, чтобы добиваться от него ответа типа «скажи: “Здравствуй”», просто говорите ему: «Здравствуй».

**21.** Пытаясь побудить ребенка к действию, не просите его об этом прямо. Говорите о предмете, который может быть целью действия, а не о самом действии. Например, вместо того чтобы предложить: «Возьми конфетку», вы можете сказать: «Ты любишь конфетки». Вместо того чтобы говорить: «Иди за стол», вы можете сказать: «Пирожные на столе». Побуждайте его активно действовать, вместо того чтобы предписывать ему, что именно нужно делать.

**22.** Давайте ему достаточно времени для того, чтобы он мог ответить.

**23.** Ищите для ребенка формы самовыражения с помощью языка тела.

**24.** Когда он начинает действовать, не надо прерывать этот процесс своими комментариями о его действиях. Иначе его внимание будет отвлекаться на то, каким образом он производит действие, и он будет все время останавливаться.

**25.** Ищите такие формы деятельности, которые могут мотивировать ребенка. Многие девочки с синдромом Ретта любят прятаться, толкаться, слушать музыку, читать книги, смотреть телевизор, качаться, ездить на машине, принимать

ванну, плавать, гулять, есть, рассматривать фотографии знакомых людей и пейзажей, общаться с младенцами и маленькими детьми (особенно слушать их голоса), а также с мужчинами.

# Объявление диагноза: у вашего ребенка синдром Ретта

**Паскаль и Гийом Паран**, родители Мадлен – девочки с синдромом Ретта; члены Французской ассоциации синдрома Ретта

Обычно не печалятся о том, что в семье много детей,  
Когда они красивы, хорошо сложены, нормального  
роста

И блестящей наружности,  
Но если один из них слаб или не говорит ни слова,  
Его презирают, высмеивают, обижают;  
Однако иногда именно это маленькое существо  
Приносит счастье всей семье.

*Мораль из сказки «Мальчик-с-пальчик» Шарля Перро*

## День, когда нам объявили диагноз

**Гийом:** Это может показаться парадоксальным, но день, когда объявили диагноз, принес нам облегчение. У нас давно возникли подозрения, что наш ребенок развивается не так, как его сверстники. В полтора года Мадлен еще не ходила. Начались посещения врачей. И мы возвращались от них в полном отчаянии.



**Паскаль:** В специализированных учреждениях мы рассмотрелись на ожидающих приема детей в разных состояниях и родителей, которые пытались их успокоить, все это напоминало нам сборище убогих! В конце концов, действительно, диагноз принес некоторое успокоение. Правду нам сказали не врачи – они тянули время и избегали говорить с нами. К счастью, в общественных организациях нашлись люди, которые сумели поставить диагноз, объявить его нам и ободрить нас. Конечно, нам знаком внутренний протест: почему это произошло именно с нами? Но я уже давно не задаюсь вопросом о превратностях судьбы!

## **С появлением Мадлен изменилось течение времени и жизненные приоритеты**

**Гийом:** Диагноз заставляет погрузиться совсем в другую жизнь. Есть то, что было раньше, – и то, что потом. Как ни странно, именно мы должны были успокаивать наших близких. Потом некоторые из наших друзей исчезли, потому что инвалидность оказалась для них слишком жестокой и невыносимой вещью.



## **Полина**

**Паскаль:** Тяжелее всего было вначале, когда не с кем было поговорить. Рядом с моими подругами, у которых дети развивались нормально, я чувствовала себя отверженным существом. К счастью, вскоре я оказалась беременна вторым ребенком (это произошло еще до того, как я узнала о диагнозе Мадлен). Позже, благодаря общественным организациям, я нашла людей, которые смогли меня выслушать. Я в долгу перед этими людьми и сама, в свою очередь, помогаю вновь прибывшим родителям, которые находятся в отчаянии из-за диагноза их ребенка. Бесчеловечно говорить: «Ваш ребенок

не нормален». Эти слова подрывают веру в свои силы, а ведь необходимо поддерживать родителей, которые обращаются за помощью.

**Гийом:** В нашей жизни все замедлилось, потому что с Мадлен все происходит очень медленно. Чтобы выйти на улицу в 9 часов утра, нужно разбудить ее в 6.30. Прогулка требует очень долгой подготовки, так как с Мадлен все очень сложно. Раньше я был очень нетерпеливым и делал все быстро; теперь я стал спокойным, я сосредоточиваюсь на главном. Наши жизненные приоритеты не такие, как у других людей. Мы живем вне общепринятой системы ценностей. Например, без погони за карьерой.

Я по профессии архитектор интерьеров, и, если бы не Мадлен, все в моей жизни было бы иначе, но разве это имеет какое-то значение по сравнению с тем, что нам дарит Мадлен и ее сестры?

**Паскаль:** Мадлен постоянно требует к себе внимания, и мы тратим на это много сил и энергии. С такой ситуацией очень тяжело смириться. Мы не можем быть беззаботными, ощущать прелесть импровизации, например, завтракать по воскресеньям в два часа. Вся наша жизнь подчинена жесткому ритму Мадлен. Это полная потеря свободы. Если мы хотим выйти на улицу, мы должны быть чрезвычайно организованными. Нам очень повезло, что наша специальная школа находится недалеко от дома. Мадлен ходит туда каждый день. По вечерам у нас дома всегда есть человек, который

помогает нам до 20 часов. Но в выходные бывает тяжело, потому что нам приходится ухаживать за Мадлен самим.

## **Мадлен показала нам другую сторону жизни**

**Гийом:** Нам не нужно скрывать счастье, которое мы испытываем. В наших отношениях с дочерью есть что-то чудесное, какое-то особенное качество общения. Иногда ее пристальный взгляд дарит нам мгновение бесконечности!

**Паскаль:** Это очень сильное чувство, когда она прикасается к вашей руке, так как обычно она мало общается. Между родителями, у которых дети болеют той же болезнью, устанавливаются какие-то особые отношения. Иногда мы даже начинаем по-особому шутить, это своего рода черный юмор, который приносит нам величайшее облегчение.

**Гийом:** До появления Мадлен я был очень беспокойным человеком. Я боялся смерти. Но теперь я стал крепче и научился мыслить философски, ныне мне кажется естественным, что однажды жизнь закончится.

**Паскаль:** Мы оба вышли из семей, где нас в детстве очень баловали. Мы были первыми, лучшими, так сказать, «везунчиками». Мадлен показала нам другую сторону жизни, и я заметила, что теперь я считаю естественным помогать людям, которые чувствуют растерянность и отчаяние. На самом деле, она научила меня состраданию.

**Гийом:** Надо сказать, что без помощи общественных организаций мы не смогли бы справиться с бедой. Когда в семье появляется такой ребенок, то нужно объединяться и бороться сообща, потому что для этих детей нет места в обществе. Теперь у Мадлен прекрасная жизнь, поскольку есть центр, который она ежедневно посещает.

# **Она заговорит раньше, чем пойдет**

**Мари-Тереза Фоксоне**, бабушка Эммы – девочки с синдромом Ретта, член Французской ассоциации синдрома Ретта

*Бабушка рассказывает о своих наблюдениях за развитием болезни у ее внучки Эммы*

## **Эмма – ребенок немного более хрупкий и медлительный, чем другие**

Моей внучке Эмме семь с половиной лет. Она появилась на свет в один из июньских вечеров, и это было для всех нас большой радостью. Она была таким красивым ребенком, все ею восхищались. Вскоре девочка почему-то стала казаться нам очень хрупкой. Без каких-либо объективных причин у нас сложилось впечатление, что ей что-то угрожает; казалось, что она родилась слишком рано.

Прошло несколько месяцев, Эмма развивалась медленно. Нам говорили: «Не надо сравнивать детей». Ее сестра, родившаяся на два года раньше, была очень крепкой, энергичной, с хорошим тонусом. Нам говорили: «Каждый развивается в своем ритме». Это так, и поэтому я не слишком сильно волновалась. Тем не менее к 12 месяцам Эмма еще не умела

переворачиваться в кроватке и даже не пыталась это делать, не сгибала колени. Несмотря на это, девочка была чудесной и казалась абсолютно нормальной. Врачи считали, что ее развитие шло нормально. Эмма очень рано произнесла первые слова: «папа» и «мама». Все говорили: «Она заговорит раньше, чем пойдет!» Я была убеждена, что ребенок должен был пойти самое позднее в полтора годика. Срок приближался, и тревога росла.

## **Эмма делает свои первые шаги, но остается малоподвижной**

В восемнадцать с половиной месяцев Эмма сделала свои первые шаги. Я никогда не забуду ее и нашу радость в тот вечер у нас дома, во время рождественских каникул. Я не помню о первых шагах других своих внуков, это было нечто само собой разумеющееся. Но в тот вечер у меня было впечатление, что я присутствую при совершенно необычном, чудесном событии.

Тогда я наивно полагала, что все проблемы решились, что теперь она будет и сидеть, и вставать — начнет делать все то, чего она не делала до сих пор.

Да, она пошла, но за этим ничего не последовало. Речь также оставалась бедной. Начались походы к специалистам. В то время у меня возникло ощущение, что я попала в какой-то туннель, в котором тревога иногда сменялась надеж-

дой.

## **Диагноз поставлен**

Все это длилось два года. Сначала речь шла об аутизме. Но быстро появились специфические симптомы: потеря речи, утрата моторики рук. В два года Эмма ела практически самостоятельно, а в три года она уже не могла сама держать ложку. Нам пришлось смириться с диагнозом, о котором поначалу мы не хотели даже слышать, – синдром Ретта. Мы пытались всеми возможными способами что-либо узнать об этом заболевании. Это было очень трудно: никто из нашего окружения, даже медики, ничего о нем не слышали. Генетический анализ подтвердил диагноз. К этому времени Эмме было четыре с половиной года. Надо сказать, что это не стало для меня страшным ударом, – наоборот, я ждала чего-то подобного! Ее болезнь в конце концов обрела имя.

## **Встреча с другими семьями и с Ассоциацией**

Для нас было большим облегчением встретить людей, которые находились в такой же ситуации и тем не менее продолжали жить и радоваться жизни.

Я с нетерпением искала любую информацию о синдроме Ретта и описания конкретных случаев заболевания. Я чита-



ла, перечитывала и пыталась понять статьи по генетике. Я знала, что это ничего не изменит в жизни Эммы, но это было очень познавательно. Возможно, много поколений спустя наши усилия принесут плоды, и люди больше никогда не услышат о синдроме Ретта. Эмма – теперь я в этом уверена – счастливая девочка. Она очень общительна и эмоциональна. Ее сестра Жюстин очень добра к ней и служит для нее примером. Эмма очень радуется, когда сестра ею занимается, играет с ней. Девочкам весело вместе. Иногда, когда взгляд Эммы оживляется и чудесная улыбка озаряет ее лицо, мне кажется, что она вот-вот заговорит. Но, к сожалению, она слишком быстро возвращается обратно в свой мир. Я хочу пожелать своей внучке, чтобы всю свою жизнь она была окружена любовью и уважением.

# Смысл пути

**Астрид Люксей** — мама Нейл, Жоанны (девочки с синдромом Ретта), Лоиса и Лары

*Иметь синдром Ретта и быть человеком с множественными нарушениями не означает не иметь будущего. Родители выбирают путь борьбы и хотят, чтобы жизнь особого ребенка состоялась точно так же, как жизнь его братьев и сестер.*

## Открытие

Синдром Ретта – это такое нарушение, которое нельзя диагностировать при рождении. Это болезнь, которая развивается на протяжении долгого времени и которую очень трудно определить. Постоянные сомнения и надежда, что нашему ребенку станет лучше, поглощают почти все наши силы.

Парадоксально, но именно эта надежда помогла нам постепенно смириться с тем, что наша дочь отличается от других, и осознать, что у нее множественные нарушения. Родители детей с синдромом Дауна узнают диагноз сразу. Я помню, как я завидовала им. Мы же открывали диагноз дочери день за днем, всем сердцем надеясь на то, что ошибаемся.

# Непонимание

Наши переживания усугублялись тем, что нам было очень трудно найти врача, который бы согласился с тем, что наша дочь не развивается нормально. Жоанна прошла через множество обследований: электромиограммы, электроэнцефалограммы, рентгенография, анализы и т.д. Все результаты в то время были в пределах нормы: *на момент обследования наша дочь была признана нормальной.*

## Вопросы

В отчаянии мы решили, что нужно взять себя в руки и спокойно выполнять свои родительские обязанности. Как помочь нашему ребенку? Как научить Жоанну ориентироваться во времени? Почему она боится опираться на ноги? Как сделать так, чтобы она начала развиваться? Как помочь ей стать ближе к нам? Как научить ее жить счастливо?

# Конец ознакомительного фрагмента.

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.