

**Таранова Валерия Алексеевна**

магистрант института специального образования и психологии,  
Московский городской педагогический университет  
ler.taranowa2013@yandex.ru

**Valeria A. Taranova**

master student of the Institute of Special Education and Psychology,  
Moscow City Pedagogical University  
ler.taranowa2013@yandex.ru

**Особенности оказания психологической помощи семьям,  
воспитывающим детей с орфанными заболеваниями**

**Features of providing psychological assistance to families raising children  
with orphan diseases**

***Аннотация.** Статья посвящена психологическим проблемам семей, воспитывающих детей с орфанными заболеваниями и особенностям их психологического сопровождения. В статье описаны проблемы, осложняющие переживание кризиса семьей и отличающие ситуацию от постановки распространенных диагнозов, а также специфика работы на каждом этапе адаптации семьи к болезни ребенка.*

***Ключевые слова:** орфанные заболевания у детей, семейный кризис, паллиативный статус*

***Annotation.** The article is devoted to the psychological problems of families raising children with orphan diseases and the peculiarities of their psychological support. The article describes the problems that complicate the family's experience of the crisis and distinguish the situation from making common diagnoses, as well as the specifics of work at each stage of the family's adaptation to the child's illness.*

***Keywords:** orphan diseases in children, family crisis, palliative status*

Редкие, или орфанные, заболевания – это заболевания, которые встречаются у небольшой части населения, характеризуются ранней манифестацией, малой изученностью, сложностью диагностики и лечения. Стоит отметить, что заболевание часто сопровождается хроническим болевым синдромом (у 1 пациента из 5), служат причиной смертности (в первый год жизни в 35% случаев, в возрасте от 1 до 15 лет в 25% случаев), характеризуются моторной, сенсорной или интеллектуальной недостаточностью (у 50% пациентов).

Необходимость оказания семье психологической помощи обусловлена рядом особенностей, которые осложняют не только воспитание, но и совладание с ситуацией кризиса, спровоцированного рождением ребенка с особенностями развития [3].

Перечислим основные из них:

Паллиативный статус и/или невозможность лечения (нет протокола лечения в силу малой изученности заболевания или его генетической природы)

Особенности психического развития (интеллектуальная, сенсорная, моторная недостаточность, что формирует дефицитарный тип психического развития ребенка)

Внешний вид (часто дети имеют особенности внешнего вида, как при синдроме Мёбиуса или эластолизисе)

Неясный прогноз (редкие заболевания могут развиваться непредсказуемо, так как у пациента могут быть сочетанные патологии и/или особенности протекания болезни)

Трудности диагностики (генные мутации часто требуют длительной и дорогостоящей диагностики, что требует направления в региональные или федеральные медико-диагностические центры)

Генетическая природа (генетическая природа заболевания влияет на репродуктивные решения родителей ребенка, часто требует генетическую диагностику членов семьи)

Отсутствие пациентских организаций (в силу малой распространенности пациентские организации и горячие линии для получения юридических, медицинских или психологических консультаций отсутствуют)

Важно отметить, что наличие этих особенностей отличает семью с ребенком с орфанным заболеванием от семьи, которая воспитывает ребенка с ограниченными возможностями здоровья, обусловленными более распространенными и изученными заболеваниями. Что делает актуальным описание проблем и специфики психологической помощи такой семье [5],[6].

Итак, перейдем к рассмотрению психологических особенностей семьи, воспитывающей ребенка с редким заболеванием.

Трудность или длительность установления диагноза несет свои психологические последствия для семьи, прежде всего повышенный уровень тревоги, социальная дезадаптация и изоляция (часто на время диагностики и обследования ребенок находится в медицинском учреждении). Нередко семья оказывается дискриминированной в силу неточности информации о заразности заболевания (хотя в большинстве случаев ребенок безопасен для окружающих). Это подчеркивает необходимость как верной и точной постановки диагноза, так и психологического сопровождения в стенах медицинского учреждения или индивидуального сопровождения семьи [2].

На этом этапе важно оценить и при необходимости снизить уровень тревожности, так как для родителей, воспитывающих ребенка с особенностями развития, характерен высокий уровень личностной, но не реактивной тревожности. Также диагностика заболевания, как правило, приходится на период, в котором признаки патологии уже видны, но ее механизм еще не установлен. Семья переживает кризис, или же находится на стадии шока, а затем и отрицания при постановке диагноза. Задачи психолога на этом этапе сводятся к психологическому консультированию индивидуально и в паре, отражению чувств и их нормализации,

психообразованию и информированию, в том числе совместно с врачом, составлению плана сопровождения вместе с семьей. Ключевой момент психологической работы на данном этапе – выработка комплаенса, так как уровень приверженности стратегии лечения и медицинского сопровождения – это один из решающих факторов в определении уровня жизни ребенка [1].

После постановки диагноза часто наступает стадия агрессии или вины, особенно если диагноз связан с генетическими изменениями. Здесь важно снизить уровень иррациональной вины, так как именно на этом этапе семейные кризисы достигают пика и могут привести к распаду семьи. На этом этапе к задачам психолога относится прежде всего кризисное консультирование, семейное консультирование, информирование (может быть осуществлено совместно с врачом) и поиск совместных ресурсов. В том числе пациентских организаций по орфанным заболеваниям и хосписов, формирование родительских установок в трех направлениях по А.С. Спиваковской: адекватность, прогностичность и динамичность. Информирование об основном заболевании формирует прогностичность, выявление зоны актуального развития и медицинских ограничений по здоровью формирует адекватность оценки родителем состояния ребенка, выявление зоны ближайшего развития и сопровождение психомоторного развития помогает сформировать динамичность в воспитании.

Грамотное выстраивание детско-родительских отношений помогает совладать с социальной дезадаптацией ребенка, которая часто случается при особенностях внешнего вида детей [4]. На этом этапе целесообразно использовать групповые формы работы, как взрослые, так и детские.

Семьи, воспитывающие детей с паллиативным статусом, часто оказываются в социально фрустрированном положении в силу сложности или невозможности организации отпуска, ограничения мобильности, изменения положения на службе, ограниченности в пользовании сферой услуг и т.д. Поэтому междисциплинарное сопровождение должно включать в себя социальную службу, социальную «передышку» и паллиативное сопровождение (помещение ребенка в хоспис на короткий срок), психологическое сопровождение, консультации других специалистов при необходимости (эрготерапевт, реабилитолог и т.д.) [4]. Состояние ребенка является значимым показателем в уровне адаптации родителя к его болезни, поэтому психологическая работа возможна только в междисциплинарной команде.

#### ***Литература:***

1. Волгина С.Я., Николаева Е.А., Соколов А.А., Копишинская С.В., Гамирова Р.Г., Халматова Б.Т. Проблемы детей с редкими болезнями: этические, социальные, психологические и медицинские аспекты // *Рос вестн перинатол и педиат.* 2019. №5.

2. Лозгачёва О.В., Адушкина К.В., Сысолятина Э.А. Психолого-педагогическая компетентность родителей, воспитывающих ребенка с генетическим заболеванием // *Педагогическое образование в России.* 2019. №5.

3. Мазурова Н.В. *Семья и болезнь ребенка: вопросы психологической адаптации* // *Личность, семья и общество: вопросы педагогики и психологии*. 2013. №31.

4. *Паллиативная помощь детям: методические рекомендации*. – Санкт-Петербург: ООО "Супервэйв Групп", 2014

5. Родионова А.Д. *Психологические факторы, влияющие на психологические аспекты отношений родителей к ребенку, страдающему наследственным заболеванием* // *Известия РГПУ им. А. И. Герцена*. 2020. №196.

6. Черкасова Т.Н., Маляр К.В. *Психологические особенности семей, воспитывающих детей с паллиативными состояниями* // *Вестник СМУС74*. 2016. №1 (12).

7. Hoven, E., Anclair, M., Samuelsson, U., Kogner, P. & Boman, K.K. (2008) *The influence of pediatric cancer diagnosis and illness complication factors on parental distress*. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*.

**Literature:**

1. Volgina S.Ya., Nikolaeva E.A., Sokolov A.A., Kopishinskaya S.V., Gamirova R.G., Khalmatova B.T. *Problems of children with rare diseases: ethical, social, psychological and medical aspects* // *Rosvestn perinatol and pediatric*. 2019. No. 5.

2. Lozgageva O.V., Adushkina K.V., Sysolyatina E.A. *Psychological and pedagogical competence of parents raising a child with a genetic disease* // *Pedagogical education in Russia*. 2019. No. 5.

3. Mazurova N.V. *Family and illness of a child: issues of psychological adaptation* // *Personality, family and society: issues of pedagogy and psychology*. 2013. No. 31.

4. *Palliative care for children: guidelines*. – St. Petersburg: LLC "Superwave Group", 2014

5. Rodionova A.D. *Psychological factors influencing the psychological aspects of the relationship of parents to a child suffering from a hereditary disease*. *Izvestiya RGPU im. A. I. Herzen*. 2020. No. 196.

6. Cherkasova T.N., Malyar K.V. *Psychological features of families raising children with palliative conditions* // *Vestnik SMUS74*. 2016. No. 1 (12).

7. Hoven, E., Anclair, M., Samuelsson, U., Kogner, P. & Boman, K.K. (2008) *The influence of pediatric cancer diagnosis and illness complication factors on parental distress*. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*.