

UOT 376.44

**SANFİLİPPO SİNDROMLU UŞAQLARIN CƏMİYYƏTƏ SOSIAL REABİLİTASIYASINDA İNKLÜZİV TƏHSİL PERSPEKTİVLƏRİ****Günay Yaşar qızı Abbash**

Azərbaycan Dövlət Pedaqoji Universitetinin magistrantı

**Orcid:** 0009-0008-1410-4608**E-mail:** gunaiyy.abbas@gmail.com

*Açar sözlər:* III tip MPS, sanfilippo sindromu, sosial reabilitasiya, inklüziv təhsil strategiyası, perspektivlər, sistemli təhsil.

*Ключевые слова:* МПС III типа, синдром Санфилиппо, социальная реабилитация, стратегия инклюзивного образования, перспективы, систематическое обучение.

*Key words:* type III MPS, Sanfilippo syndrome, social rehabilitation, inclusive education strategy, perspectives, systematic education.

İrsi cəhətdən şərtlənmiş heterogen xəstəliklər qrupuna aid olan Sanfilippo sindromu insan orqanizmində şəkər molekullarını parçalamaq vəzifəsini icra edən fermentlər sistemi yəni, mukopolisaxaridlərin çatışmazlığı ilə əlaqədar formalaşan nadir xəstəliklərdən biridir. Elmi tədqiqatlarda mukopolisaxaridləri adətən GAG olaraq adlandırırlar. Resessiv xarakter kəsb edən Sanfilippo sindromunun patogenetik mexanizminin qiymətləndirilməsi həmin uşağın həm tibbi, həm də sosial reabilitasiyasında müvəffəqiyyətli irəliləyişlərin əsasını qoyur. Patoloji halın anatomik – bioloji dəyərləndirilməsini həyata keçirdikdə koqnitiv və nevroloji inkişaf, patologiyanın dörd alt kateqoriyasını müəyyən etməyə imkan verir. Genetik metabolizm pozulması hesab olunan bu xəstəlik A, B, C, D kateqoriyalarından ibarətdir və hər bir kriteriya özünün tibbi və sosial cəhətləri ilə fərqlənir. Təqdim olunan bu biokimyəvi təsnifat orqanizmdə hər hansı fermentin çatışmazlığından xəbər verir. Lakin bütün hallarda xətti polisaxarid hesab olunan heparan sulfatın lizosomlarda toplandığı və mutasiyalı fəaliyyətin başladığı qeyd olunur. Karbohidratların bədəndə müəyyən nisbətində qurulmasında lizosomal saxlama funksiyası mühüm əhəmiyyət kəsb edir. Məhz bu baxımdan sanfilippo sindromunu fenotipik mexanizmini aydınlaşdıranda lizosomal saxlama xəstəliyi olaraq təsvir edirik. Qüsurun strukturunu müəyyənləşdirən genetiklər III tip MPS-un dörd kateqoriyası belə səciiyələndirir:

- III tip MPS A kateqoriyası - N sulfazat fermentinin çatışmazlığına gətirib çıxarır. Xəstənin görünüşü normaldır lakin patoloji hüceyrələrin sayı artdıqca xəstəliyin özünü büruzə vermə səviyyəsi ağırlaşır. Əsas diaqnoz iki yaşında qoyulur.

- III tip MPS B kateqoriyası - N asetil  $\alpha$ -qlükozaminidaza çatışmazlığına gətirib çıxarır. Bu zaman üz formasında anomallıqlar yaranmağa başlayır. Simptomların əksəriyyəti nevroloji xarakter daşısa da bioloji və fiziki əlamətlər də əks olunur.

- III tip MPS C kateqoriyası -  $\alpha$  qlükozaminid N asetiltransferaza çatışmazlığına gətirib çıxarır. Bu zaman hiperaktivlik, yuxusuzluq, nitqi anlama və motor fəaliyyətin pozulması ön plana keçir.

III tip MPS D kateqoriyası - N asetilqlükozamin sulfatazının çatışmazlığına gətirib çıxarır. Sindromun ən yüngül və nadir rast gəlinən forması hesab olunur.

III tip MPS üçün konkret patogenetik müalicə üsulu olmadığından əsas hədəf simptomatik terapiyalar, ailə mühitinin əlverişli xarakterdə olması və inklüziv təhsil həyatına erkən addımlamasının sistemli təşkilini təmin edir. Təbii olaraq, sosial reabilitasiyanı şərtləndirən tibbi reabilitasiyanın erkən təşkil olunması uşağın inkişaf fenotipini müəyyənləşdirmək, mutasiyaların sistemliliyini dəqiq tədqiq etməkdən asılıdır. Sanfilippo sindromlu uşaqlarda fizioloji və histoloji dəyişikliklər xəstəliyin paradiqmasını verməyə və sosial reabilitasiyanı təchiz edən inklüziv təhsil parametrlərinin düzgün seçilməsinə gətirib çıxarır. Patopsixoloji vəziyyətin ağırlıq səviyyəsi artdıqca davranış problemləri, nitq və ümumi inkişaf geriliyi, xüsusi ilə qulaq və boğazda infeksiyalar daha da şiddətlənir. Bu baxımdan təhsil fəaliyyətinə başlayan hər bir bu sindromdan əziyyət çəkən uşaq müəyyən tibbi irəliləyiş əldə etdikdən sonra nəticə əldə edə bilər. Aparılan elmi araşdırmalar nəticəsində belə qənaətə gəlmək olar ki, morfofunksional inkişaf xüsusiyyətləri ilə fərqlənən sanfilippo sindromlu uşağın təhsil fəaliyyətinin tədris planına başqa sözlə desək, inklüziv təhsilin inkişaf perspektivlərinə aşağıdakılar aid edilir:

- valideyn məqsədləri
- fiziki sağlamlıq
- xəstəlik haqqında ətraflı informasiyanın əldə olunması

Bu nozoloji qrupa aid olan uşaqlar mütəxəssislər tərəfindən daim nəzarət altında saxlanılmalıdır. Tədris aldığı müəssisənin rəhbərliyi tərəfindən uşağın multidisiplinar müalicəsinə də xüsusi diqqət göstərmək lazımdır. Psixoloji, nevroloji nöqtəy-nəzərdən nəzarətin həm inklüziv təhsil mühitində, həm ailə mühitində həm də sosial cəmiyyət mühitində diqqət mərkəzində saxlanması aktual məsələlər sırasındadır. Cəmiyyətin bu uşaqlara stereotipik anlayışlar çərçivəsində baxışının mövcudluğu onların fərdi inkişaf xüsusiyyətlərini nəzərə alaraq təşkil olunan xüsusi təhsili şərtləndirir. Fərdi öyrənməyə əsaslanan tədris modelinin yaradılması, öyrədici mühitdə stimullaşdırıcı vəziyyətin təşkili inklüziv təhsilin əsas perspektivi hesab olunur. Standart təhsil planının adaptasiyası və modifikasiyası vasitəsilə müvafiq təhsil-tədris məqsədlərinin təfəssilatlı və sistemli şəkildə strukturlaşdırılması bir çox tədqiqatçılar tərəfindən xüsusi uşaqların inklüziv siniflərdə tədrisi üçün ən yaxşı təminat metodu kimi nəzərdən keçirilir. (1, s. 10).

Inklüziv təhsil şəraitində pedaqoji ünsiyyətin istənilən mərhələsində sistemliliyi təmin etmək üçün əsas perspektiv, sanfilippo sindromundan əziyyət çəkən uşağın fərdi təcrübəsindən mümkün qədər istifadə etməkdən ibarətdir. Lakin bunun üçün ilk növbədə xəstəliyin inkişafının klinik təzahürlərini ayırd etmək lazımdır. Bu barədə şəxsi təcrübəsi və informasiyası olmayan müəllim öyrədici sinif mühitində arzuolunan liderə çevrilə bilməz. Odur ki, sanfilippo sindromunun inkişaf xətti 3 mərhələdən ibarətdir.

**1. Birinci mərhələ** uşağın inkişafında ilk dörd ili əhatə edir. Bu zaman diaqnozun qoyulması olduqca çətindir. Çünki özünü göstərən faktorlara nitqin və eşitmənin itkisinin baş verməsi aid edilir.

**2. İkinci mərhələ** uşağın dörd yaşından on yaşına qədər olan dövrdə formalaşır. Ağırlaşan bu mərhələdə davamlı hiperaktivlik, yuxu pozulmaları, intellektual inkişaf geriliyi müşahidə olunur.

**3. Üçüncü mərhələ** adətən on yaşından sonra müşahidə olunur. Bu mərhələni səciyyələndirən əsas cəhət ağır demensiyanın və bütün qazanılmış motor funksiyaların tədricən itirilməsi

sində ibarətdir. Hətta bəzi hallarda hipotenziya, konvulsiv sindrom və əzələ spastikliyinə olduğu qeyd olunur.

III tip MPS bu şiddətli spektrini müəyyənləşdirmək sosial reabilitasiyanın xüsusi təhsil vasitəsi ilə əldə olunmasına əsas dəstək faktoru kimi qəbul edilir. Həyata keçirilən təcrübəyə uyğun olaraq qeyd edə bilərik ki, bu sindromlu uşaqların müraciət etdikləri reabilitasiya mərkəzləri təhsil müəssisələri ilə işi iki istiqamətdə həyata keçirir:

- Birinci istiqamət – erkən müdaxilə xidmətlərindən yararlanan valideyn reabilitasiya mərkəzlərinə müraciət edir. Müvafiq tibbi reabilitasiya həyata keçirildikdən sonra mərkəz uyğun olaraq təhsil müəssisəsinə istiqamətləndirir. Qeyd etmək lazımdır ki, bu qayda dünyada qəbul edilmiş norma kimi səciyyələnir

- İkinci istiqamət – uşaq təhsil müəssisəsində fəaliyyətini davam etdirdiyi müddətdə onun əmək terapiyası, sosial və tibbi xidmətlərini həyata keçirir

Inklüziv təhsil mühitində bu uşaqların hər şeydən əvvəl qarşılaşdıqları problem qəbul edilmə ilə əlaqədar ola bilər. Belə ki, sanfilippo sindromlu uşaqlar digər həmyaşıdların xarici görkəminə görə özünəməxsus xüsusiyyətlərə malikdir: uzanan baş forması, geniş alın və qalınlaşmış alt dodaq. Bu baxımdan əvvəlcə uşağın həmyaşıdları tərəfindən qəbul edilməsi və onlar ilə ünsiyyət sferasına daxil olması başlıca amildir. Digər əsas məsələ isə tədris prosesində əməkdaşlıq modelinin düzgün təşkil olunmasıdır. Bura həm valideynlər ilə düzgün funksional əlaqə həm də lazımi mütəxəssis dəstəyinin verilməsi aiddir. Təşkil olunmuş fərdi tədris planında uşaq üçün nəzərdə tutulmuş bütün müvafiq tədbirlər öz əksini tapır. Fərdi qiymətləndirmə və mərkəzləşdirmə sistemi uşağın fiziki imkanları nəzərə alınaraq qurulur. Multisensor fəaliyyətin, inklüziv dərs – sinif rejiminin məqsədəuyğun təşkili sanfilippo sindromlu uşağın sosial təcrübə qazanmasına olduqca güclü təsir edən amillər hesab olunur. Odur ki, keyfiyyətli inklüziv təhsil gələcək reabilitasiya işinin xüsusi ilə sosial reabilitasiyanın müvafiqliyində zəmin yaradır.

**Problemin aktuallığı.** Müasir dövrdə həyata keçirilən elmi tədqiqatlar lizosomal saxlama xəstəlikləri qrupundan olan sanfilippo sindromlu uşaqların inkişafının yalnız müəyyən aspektlərini əhatə edir. Xəstəliyin bioloji nöqtəyi-nəzərdən təsviri əksər tədqiqatların mərkəzi nöqtəsi olsa da, inklüziv təhsil baxımından inkişaf paradigmasının əsas istiqamətləri hərtərəfli tədqiq edilməmişdir. Belə ki, sanfilippo sindromlu uşaqların sosial reabilitasiyasına multidisiplinar yanaşmaya əsaslanaraq apardığımız tədqiqat bu uşaqların məhz inklüziv təhsil perspektivlərini müəyyənləşdirməyə və müvafiq həll yollarının araşdırılmasına həsr olunmuşdur.

**Problemin elmi yeniliyi.** Bu məqalədə, ilk dəfə olaraq, sanfilippo sindromlu uşaqların inklüziv təhsilinin təşkil olunmasına innovativ yanaşma və mövcud problemlərin aradan qaldırılmasına istiqamətlənən şəraitin təşkili araşdırılmış, nəzəri və praktik cəhətdən inkişaf perspektivləri ümumiləşdirilmişdir.

**Problemin praktiki əhəmiyyəti və tətbiqi.** Məqalədə öz əksini tapan təkliflər və perspektiv nəticələr inklüziv təhsilə məruz qalan sanfilippo sindromlu uşaqların sosial reabilitasiyasının təşkilinə əsaslı təsir göstərəcək, bu sahə ilə bağlı fəaliyyət göstərən müəllimlərə ondan mənbə kimi istifadə etmək imkanı əldə edə biləcəklər.

### Ədəbiyyat

1. Tim Loreman, Joanne Deppeler, David Harvey “Inclusive education a practical guide to supporting diversity in the classroom”. 2020.
2. R.D.Jessica. “Sanfilippo disease (mucopolysaccharidosis type III): Early diagnosis and treatment” 2013.
3. Учебное пособие “Наследственные Болезни Обмена Веществ” Уфа, 2020.

**Г.Я. Аббаслы**

#### **Перспективы инклюзивного образования в социальной реабилитации детей с синдромом санфилиппо в обществе Резюме**

Помимо определения клинических проявлений синдрома Санфилиппо, характеризующегося дегенерацией нейронов и недеградацией молекул гепарансульфата, в статье отражены сформированные на этой основе медико-социальные реабилитационные направления. Этот процесс, развивающийся постепенно и системно, отражает завершенность работы с перспективой инклюзивного образования. Образовательная среда, организованная в соответствии со стандартами инклюзивного образования, предполагает активные решения по обогащению социального опыта этих детей. Информация, отраженная в статье, основана на анализе современной ситуации инклюзивного образования как на биологических, так и на социальных примерах.

**G.Y. Abbasli**

#### **Perspectives of inclusive education in social rehabilitation of children with sanfilippo syndrome to the society Summary**

In addition to defining the clinical manifestations of Sanfilippo syndrome, which is characterized by neuronal degeneration and non-degradation of heparan sulfate molecules, the medical and social rehabilitation directions formed on this basis are reflected in the article. This process, which develops gradually and systematically, reflects the completeness of work with inclusive education perspectives. An educational environment organized in accordance with inclusive education standards addresses active solutions in enriching the social experience of these children. The information reflected in the article was based on the analysis of the current situation of inclusive education with both biological and social examples.

**Redaksiyaya daxil olub: 10.05.2024**