

# Причины возникновения нарушений речи

Канд. пед. наук, доц. О.В. Елецкая

- 
- Среди факторов, способствующих возникновению речевых нарушений у детей, различают неблагоприятные **внешние (экзогенные)** и **внутренние (эндогенные)** факторы, а также внешние условия окружающей среды.
- 



# *1. Различная внутриутробная патология, которая приводит к нарушению развития плода*

---

- Наиболее грубые дефекты речи возникают при нарушении развития плода в период от 4 нед. до 4 мес.



# Токсикоз беременных-

---

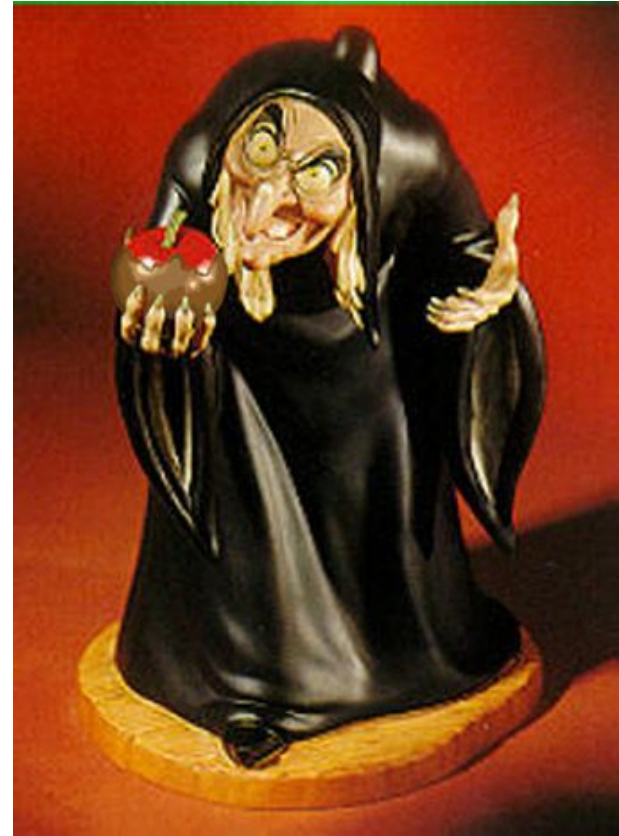
- это нарушение процесса адаптации организма к беременности
  - Ранний токсикоз появляется до 12 недель беременности и, как правило, прекращается после 12–14 недель.
  - Поздние токсикозы развиваются во второй половине беременности (6-7 месяцы). К поздним токсикозам относится водянка беременных, которая характеризуется возникновением отечности.
- 



# Интоксикации (от лат. приставки in — "в" и греч. toxikon — яд) -

---

- отравление организма ядовитым веществом.
- может быть вызвана различными веществами токсического характера:
- минеральными (неорганическими, вроде мышьяка, фосфора и пр.),
- искусственно получаемыми органическими соединениями (сульфонал, хлорал-гидрат и т. п.),
- растительными ядами (в первую очередь—алкалоиды, потом некоторые из гликозидов, куда относятся такие сердечные яды, как строфант, дигиталис и др.),
- ядами животного происхождения (см. указанные выше).
- В особую группу должны быть выделены бактериальные яды.





# Резус-конфликт при беременности

---



www.shutterstock.com · 3347257

- ▣ Резус-фактор — это белок, который находится на поверхности эритроцитов — красных клеток крови, переносящих кислород в ткани. Он или есть (положительный резус), или его нет (резус отрицательный). По статистике, около 85% людей являются резус-положительными, остальные 15% — резус-отрицательными.

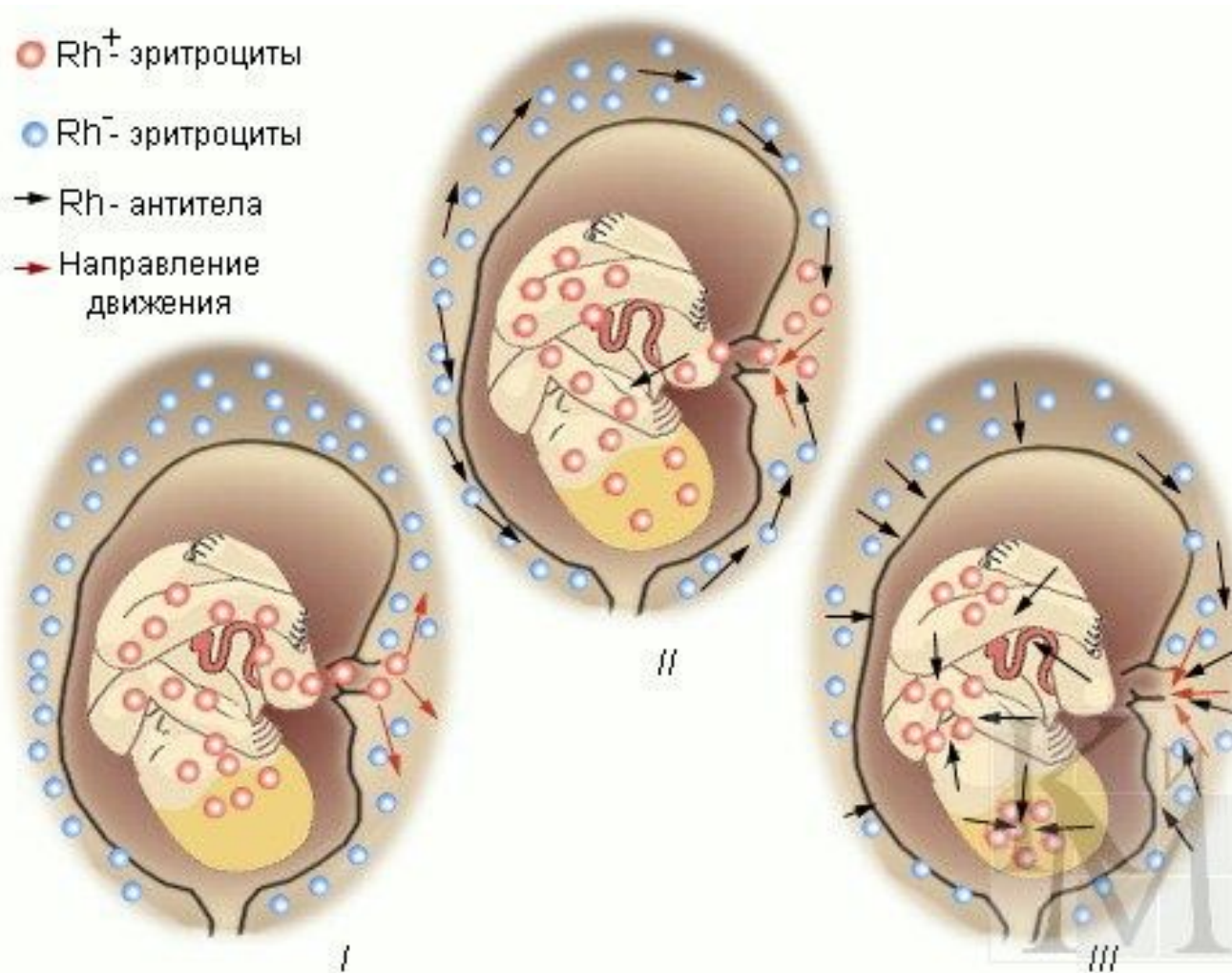


● Rh<sup>+</sup> эритроциты

● Rh<sup>-</sup> эритроциты

→ Rh- антитела

→ Направление  
движения



---

Попадая в кровоток плода, защитные антитела матери атакуют эритроциты плода

Эритроциты плода разрушаются

Из разрушенных эритроцитов  
выделяется вещество -  
билирубин

Увеличиваются в  
размерах  
селезенка и печень  
плода,  
участвующие в  
утилизации  
разрушенных  
эритроцитов

Развивается анемия  
(малокровие) у плода

Билирубин оказывает токсическое  
действие на органы и ткани плода,  
особенно на его нервную систему

Кислородное  
голодание плода

Гемолитическая болезнь плода

---



ОБСЛЕДОВАНИЕ НА Rh-ФАКТОР

ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ (Rh-)

ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ (Rh+)

ОБСЛЕДОВАНИЕ МУЖА

НЕТ ПОВОДА ДЛЯ  
БЕСПОКОЙСТВА

ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ  
(Rh-)

ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ  
(Rh+)

НЕТ ПОВОДА ДЛЯ  
БЕСПОКОЙСТВА

ОБСЛЕДОВАНИЕ НА НАЛИЧИЕ  
АНТИТЕЛ В КРОВИ

АНТИТЕЛА  
ОБНАРУЖЕНЫ

АНТИТЕЛА  
НЕ ОБНАРУЖЕНЫ

ВВЕДЕНИЕ  
АНТИ-РЕЗУС  
ИММУНОГЛОБУЛИНА

БЛАГОПРИЯТНЫЙ  
ПРОГНОЗ



# Гипоксия плода

- патологические состояния, развившиеся под влиянием кислородной недостаточности во время беременности и в родах. В структуре перинатальной смертности гипоксия плода и новорожденного занимает одно из первых мест. Частота гипоксии плода составляет 4—6%, а в структуре перинатальной заболеваемости — 21—45%.
- Гипоксия плода возникает в результате нарушения доставки кислорода к тканям и (или) его использования. В соответствии с этим можно различать следующие виды гипоксии:
  - 1) гипоксическая гипоксия, когда насыщение гемоглобина кислородом ниже нормального уровня;
  - 2) циркуляторная гипоксия, когда кислород не поступает к тканям в достаточном количестве, несмотря на нормальное его напряжение в артериальной крови;
  - 3) гемическая (анемическая) гипоксия при значительном уменьшении эритроцитов (например, гемолитическая болезнь плода) или низком содержании гемоглобина в эритроцитах, а также при снижении способности гемоглобина связывать кислород;
  - 4) тканевая гипоксия при нарушениях клеточного гомеостаза, когда клетки не в состоянии в полной мере использовать кислород.



## 2. Родовая травма и асфиксия

---

- К **родовой травме** относятся повреждения тканей и органов ребёнка, вызванные механическими силами во время родов, и целостная реакция на эти повреждения со стороны организма, сопровождающаяся нарушением компенсаторно-приспособительных механизмов.



# Апгáр, Шкала́ Апгáр — система быстрой оценки состояния новорождённого.

Шкала Апгар была предложена в 1952 году Вирджинией Апгар (Virginia Apgar), это простой метод для начальной оценки состояния новорождённого с целью выявления необходимости реанимационных процедур. Является одним из трёх параметров, наряду с весом и ростом, которое сообщают родителям новорождённого.

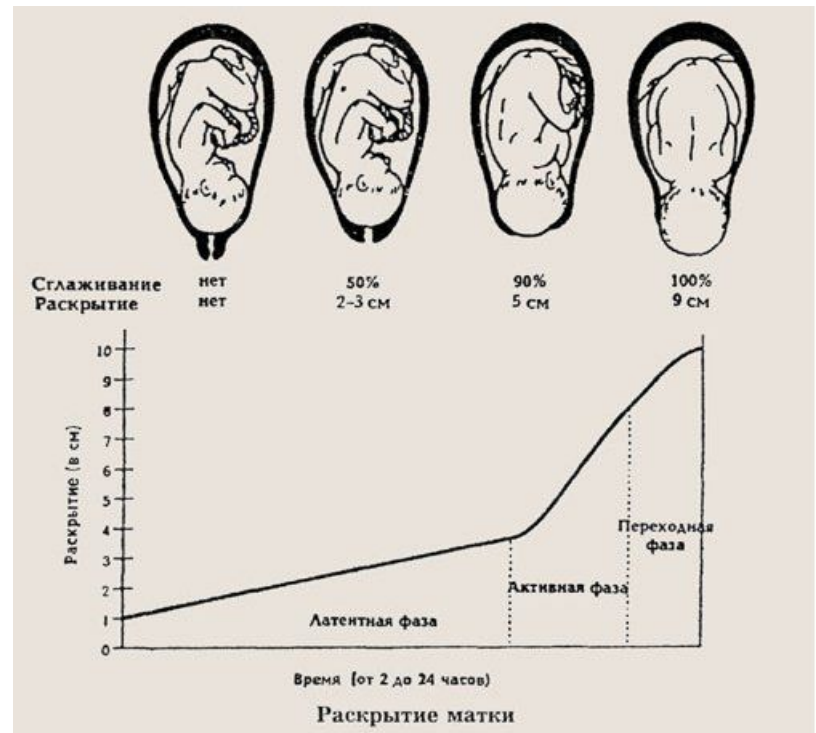
Шкала Апгар предполагает суммарный анализ пяти критериев, каждый из которых оценивается целочисленно в баллах от нуля до двух включительно. Результат оценки может быть в диапазоне от 0 до 10.

# Оценка по шкале Апгáр

Критическая характеристика	Оценка, баллы		
	2	1	0
Кожные покровы	Розовые	Розовые, конечности синюшные	Синюшные или бледные
Дыхание	Глубокое, ритмичное, крик громкий	Поверхностное, неритмичное, не кричит или кричит слабо	Дыхание и крик отсутствуют
Частота пульса	Выше 100	Ниже 100	Отсутствует
Мышечный тонус	Умеренный, флексорный (par.flexwn - сгибать) - сгибательный.	Слабый, флексорный	Выраженная гипотония
Рефлекторная реакция на катетер в носу	Кашель или чихание	Гримаса	Не отвечает



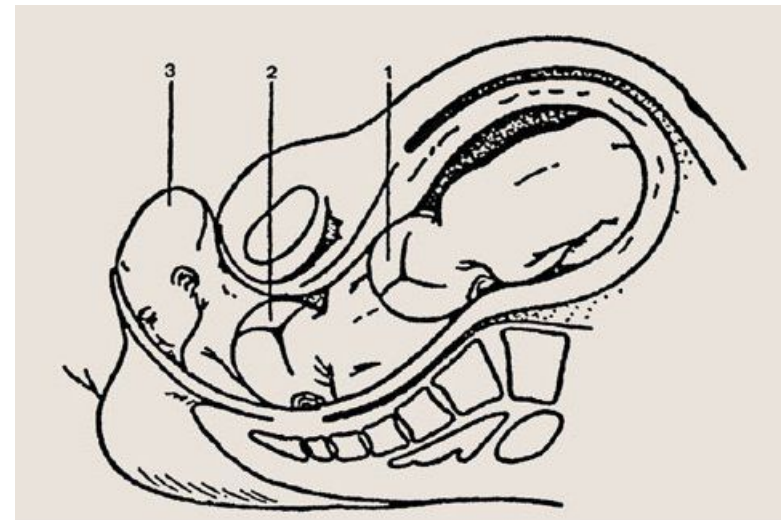
- **Предлежанием плода** определяется, какая часть тела плода первой при родах войдет в родовые пути.
- **Естественным положением, лучшим для матери и плода**, является то, при котором плод идет головкой вперед.
- **Головка плода во время родов немного сплющивается, приобретает форму слегка вытянутой дыньки.**



---

Но даже если плод идет головкой вперед, возможны различные варианты.

- **Нормальным, физиологическим** вариантом считается только один: когда головка ребенка проходит по родовому каналу так, чтобы **первым появился затылок**.
- То есть ребенок как бы наклоняет голову вперед и прижимает подбородок к груди.



□ Движение плода в родовых путях:



# Аномальное положение плода

---

- Если плод идет головкой вперед, но головка при этом не прижата к груди, а как бы запрокидывается назад, к спине, это называют **ГОЛОВНЫМ предлежанием плода.**



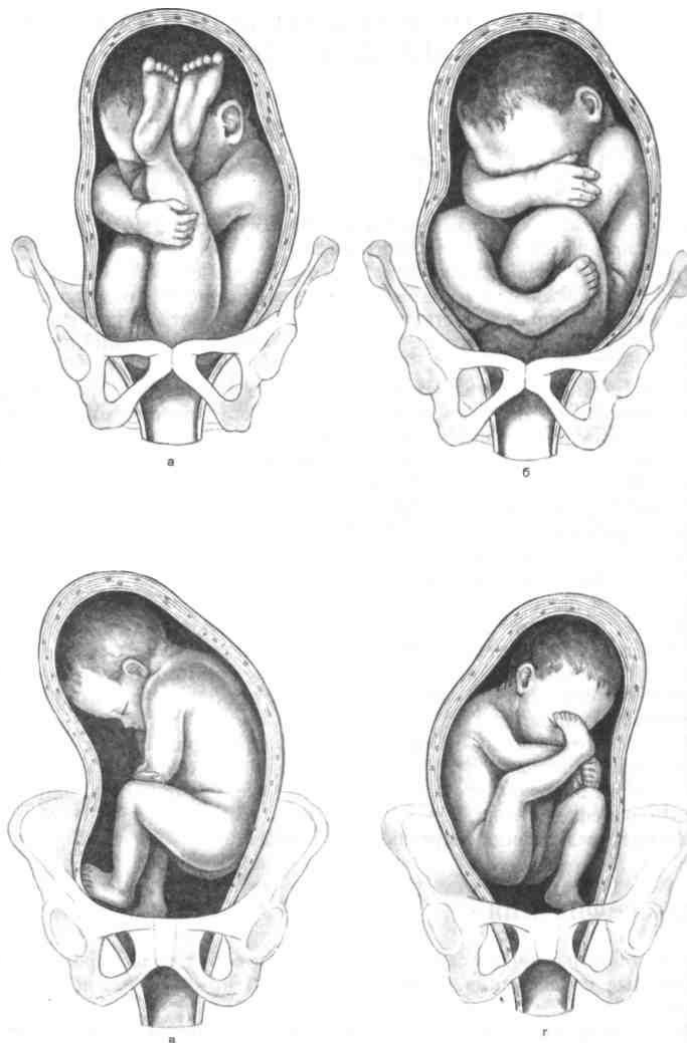
# Головное предлежание плода возможно в 3 вариантах :

- **Переднеголовное предлежание плода**
- Естественные роды при этом возможны, но увеличивается риск получения травм матерью и плодом в процессе родов.
- **Лобное предлежание плода**
- Соответственно, ребенок входит лбом в малый таз матери и размер родового канала при этом необходим настолько больших размеров, что естественные роды невозможны. Необходима операция кесарева сечения.
- **Лицевое предлежание плода**
- Естественные роды возможны, если таз матери имеет большие размеры или плод небольшой. Но все таки лучший выход из ситуации, с наименьшим риском и для матери и для ребенка - кесарево сечение.



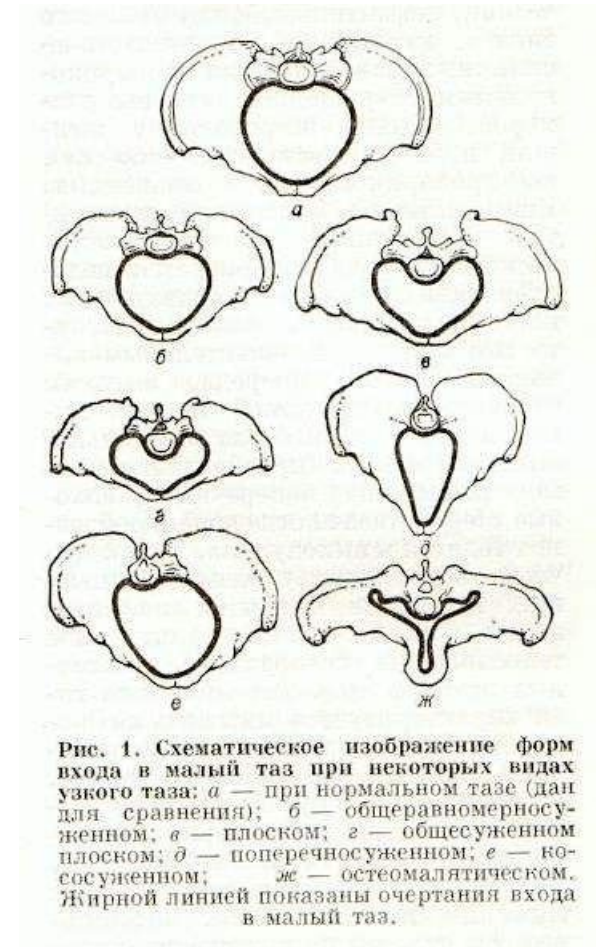
# Тазовое предлежание плода

- В случае тазового предлежания плода плод входит в малый таз матери ягодичками или ножками вперед.
- В большинстве случаев при тазовых предлежаниях плода роды проходят с использованием кесарева сечения, так как оно помогает предотвратить тяжелые травмы у матери и ребенка.





□ Диспропорции между головкой ребенка и тазом матери



---

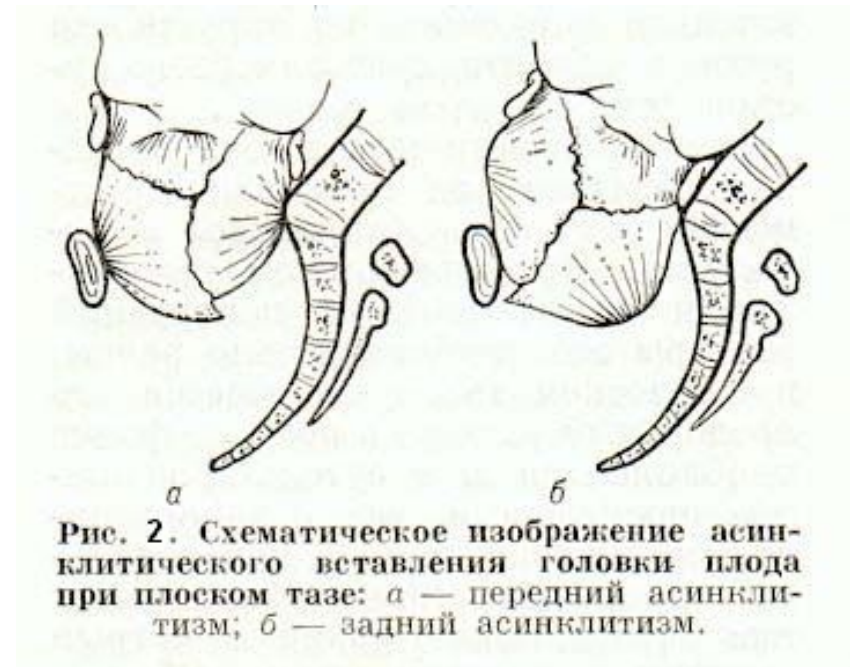
□ Ускорение и стимуляция родов



# Причины родовой травмы

---

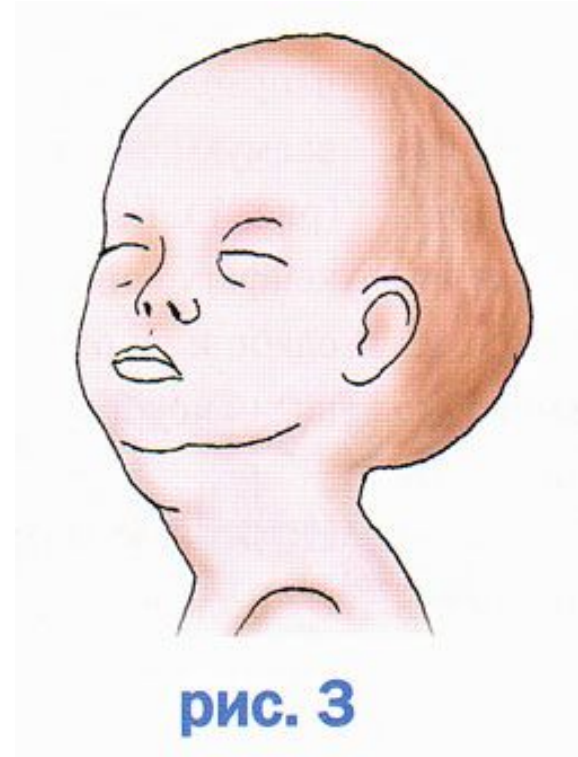
- Быстрые и стремительные роды
- Затяжные роды
- Асинклитическое вставление головки
- Разгибательные вставления головки
- Акушерский поворот
- Наложение щипцов и вакуум-экстракция плода
- Пособия



# Проявления и осложнения родовой травмы

---

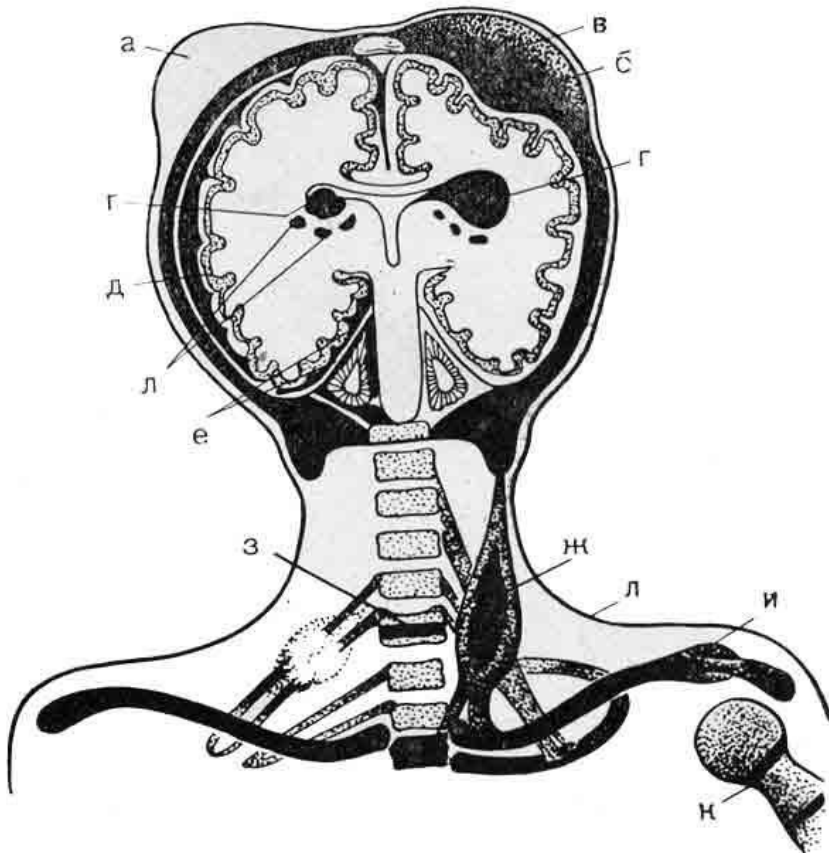
- Кефалогематома, переломы костей черепа, позвоночника, ключицы и др.
- Разрывы мозжечкового намета, серповидного отростка, мостовых вен, притоков вены Галена, сосудов между сосудистой оболочкой и веществом мозга и др.
- Сдавление головного мозга
- Нарушения мозгового кровообращения
- Перинатальные поражения нервной системы
- Двигательные нарушения — центральные и периферические параличи и парезы, детский церебральный паралич



# Локализация повреждений при родовой травме

□ Локализация повреждений при родовой травме:

- а — родовая опухоль мягких тканей;
- б — кефалогематома;
- в — эпидуральная гематома;
- г — кровоизлияние в желудочки мозга;
- д — лептоменингеальное кровоизлияние;
- е — кровоизлияние в мозжечковый намет с разрывом;
- ж — кровоизлияние в грудино-ключично-сосцевидную мышцу с разрывом;
- з — перелом VI шейного позвонка;
- и — перелом ключицы; к — эпифизолиз;
- л — интрацеребральные кровоизлияния.

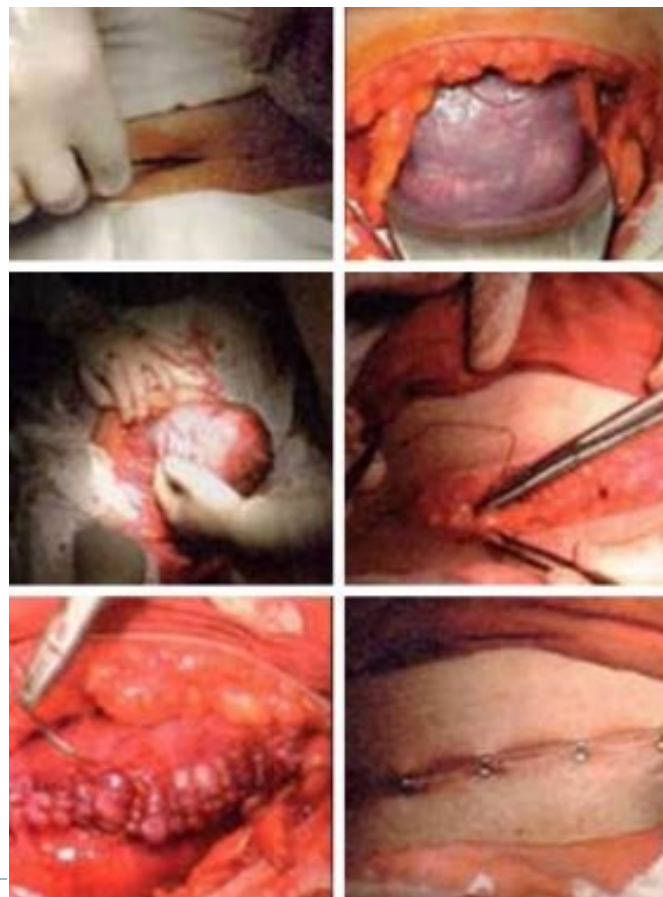




# Кесарево сечение

(лат. *sectio caesarea*, от *sectio* — сечение и *caedo* — режу)

- операция искусственного родоразрешения, при которой плод и послед извлекаются через разрез передней брюшной стенки и тела матки.
- Кесарево сечение производят, если женщина не может родить самостоятельно (при узком или деформированном тазе, резких рубцовых изменениях влагалища, предлежании плаценты и др.).
- Раньше название кесарево сечение неправильно связывали с легендой о рождении при помощи подобной операции римского диктатора Гая Юлия Цезаря.

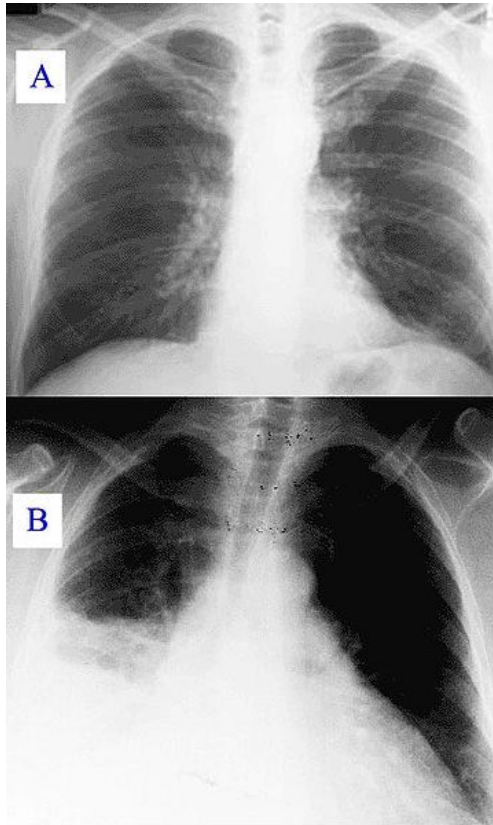


# Асфиксия новорождённого (asphyxia neonatorum)

---

- патологическое состояние новорожденного, обусловленное нарушением дыхания и возникающей вследствие этого кислородной недостаточностью.





- Причинами **первичной** асфиксии являются острая и хроническая внутриутробная кислородная недостаточность — гипоксия плода, внутричерепная травма, иммунологическая несовместимость крови матери и плода, внутриутробная инфекция, полная или частичная закупорка дыхательных путей плода или новорожденного слизью, околоплодными водами (аспирационная асфиксия), пороки развития плода. Возникновению асфиксии способствуют экстрагенитальные заболевания беременной (сердечно-сосудистые, особенно в стадии декомпенсации, тяжелые заболевания легких, выраженная анемия, сахарный диабет, тиреотоксикоз, инфекционные болезни и др.), поздние токсикозы беременных, перенашивание беременности, преждевременная отслойка плаценты, патология пуповины, плодных оболочек и плаценты, осложнения в родах (несвоевременное излитие околоплодных вод, аномалии родовой деятельности, несоответствие размеров таза роженицы и головки плода, неправильные вставления головки плода и др.).
- **Вторичная** асфиксия может быть связана с нарушением мозгового кровообращения у новорожденного, пневмопатиями и др.

### ***3. Различные заболевания в первые годы жизни ребенка***

---

- В зависимости от времени воздействия и локализации повреждения мозга возникают речевые дефекты различного типа. Особенно пагубными для развития речи являются частые инфекционно-вирусные заболевания, менинго-энцефалиты и ранние желудочно-кишечные расстройства.



# Инфекционные заболевания нервной системы

---

подразделяются на две основные группы — **бактериальные и вирусные.**



illustration: Don Smith

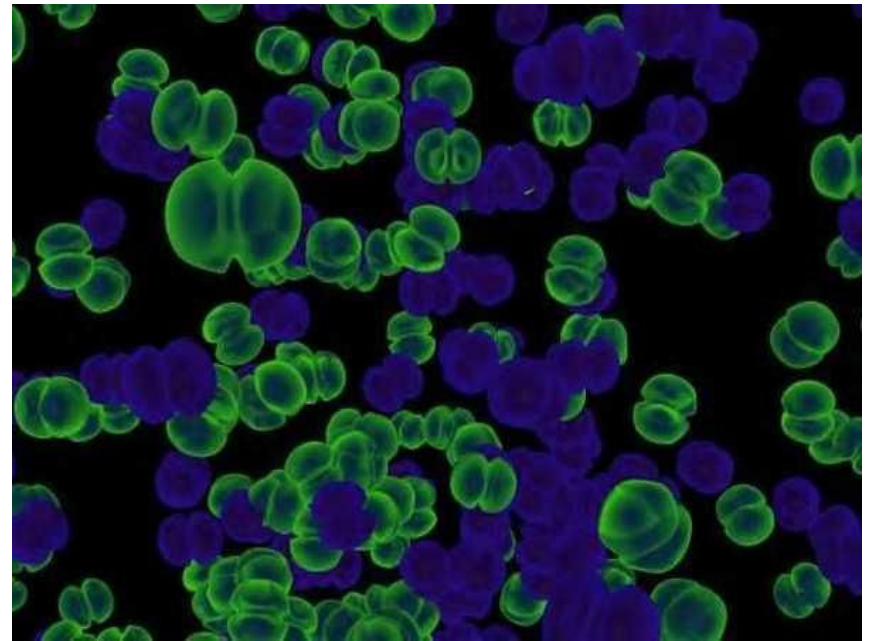




# Пути проникновения возбудителей инфекции в центральную нервную систему разнообразны:

---

- непосредственное заражение оболочек и самого головного и спинного мозга при травматических поражениях черепа и позвоночника, когда нарушается целостность твердой мозговой оболочки;
- внутричерепное или внутрипозвоночное осложнение при воспалениях придаточных полостей носа или уха;
- через межпозвоночные отверстия в полость внутрипозвоночного канала, в эпидуральную клетчатку, спинной мозг и его оболочки.



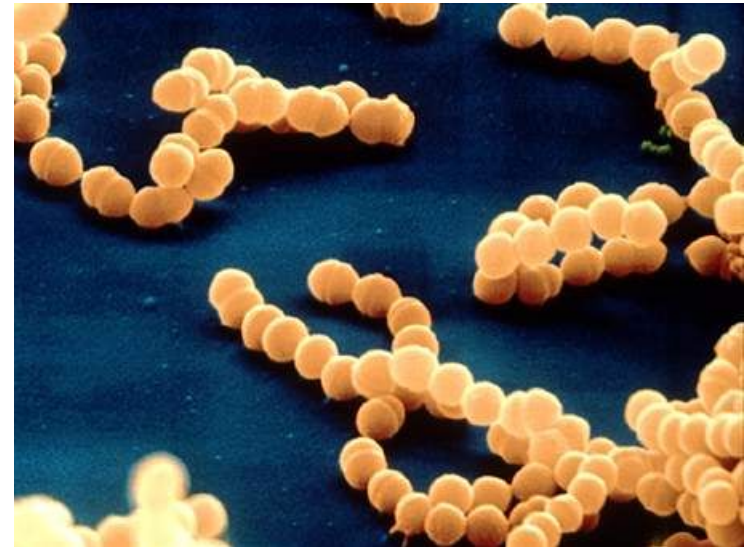


# Основными путями проникновения бактерий и вирусов в центральную нервную систему являются

---

- **лимфогенный** (из очагов, расположенных вблизи от головного и спинного мозга) и
- **гематогенный** (из отдаленных очагов).
  
- Некоторые вирусы распространяются в центральную нервную систему **по осевым цилиндрам периферических нервов** (при бешенстве, полиомиелите, опоясывающем лишае).

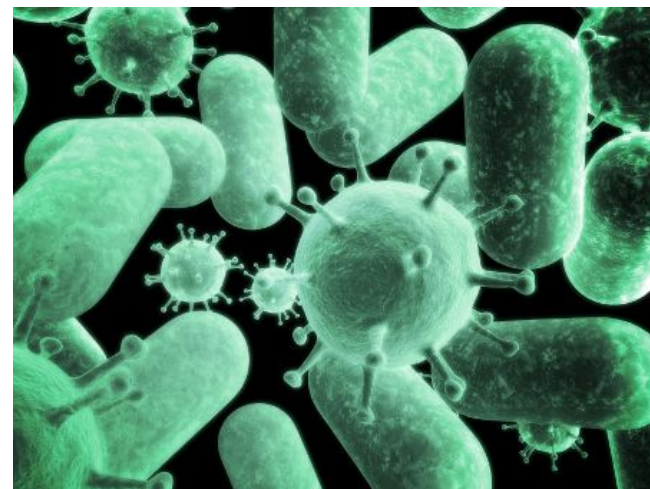
Центральная нервная система может поражаться не только микробами, но и их токсинами, например, при дифтерии, столбняке, гриппе.



# Менингит (от греч. meninx — мозговая оболочка)

---

- воспаление оболочек головного и спинного мозга.
  - Заболевание чаще встречается у детей. Начинается внезапно подъёмом температуры, головной болью, рвотой. Отмечается повышенная чувствительность к свету, шуму; у детей раннего возраста часто возникают судороги. Вследствие повышения внутричерепного давления (отёк воспалённой мозговой оболочки) наблюдается выбухание родничка; голова запрокидывается из-за судорожного тонического сокращения затылочных мышц, нарушается сознание вплоть до его полной потери.
- 



# Энцефалиты (от греч. enképhalos — головной мозг)

---



- группа воспалительных заболеваний головного мозга человека и животных, обусловленных главным образом вирусами, бактериями, простейшими и другими болезнетворными микроорганизмами.
  - Большинство энцефалитов протекает остро. Основные проявления: повышение температуры тела, головная боль, тошнота, рвота, нередко расстройство сознания; судороги и другие неврологические симптомы (парезы, расстройства чувствительности, функций черепных нервов и др.).
- 



# Перинатальные инфекции

---

- одна из ведущих причин перинатальной и детской патологии и смертности. Кроме того, перинатальные инфекции влияют на частоту и структуру материнской патологии и смертности.



# Под термином «внутриутробные инфекции» понимают

- факт внутриутробного заражения, которые встречаются значительно чаще, чем развиваются клинические признаки инфицирования.





# Инфицирование матери не означает инфицирование и заболевание новорожденного

---

- развитие инфекционного заболевания плода,
- тяжесть поражения,
- локализация
- распространённость патологического процесса
- темпы его реализации
- исход возникшей патологии

## определяются

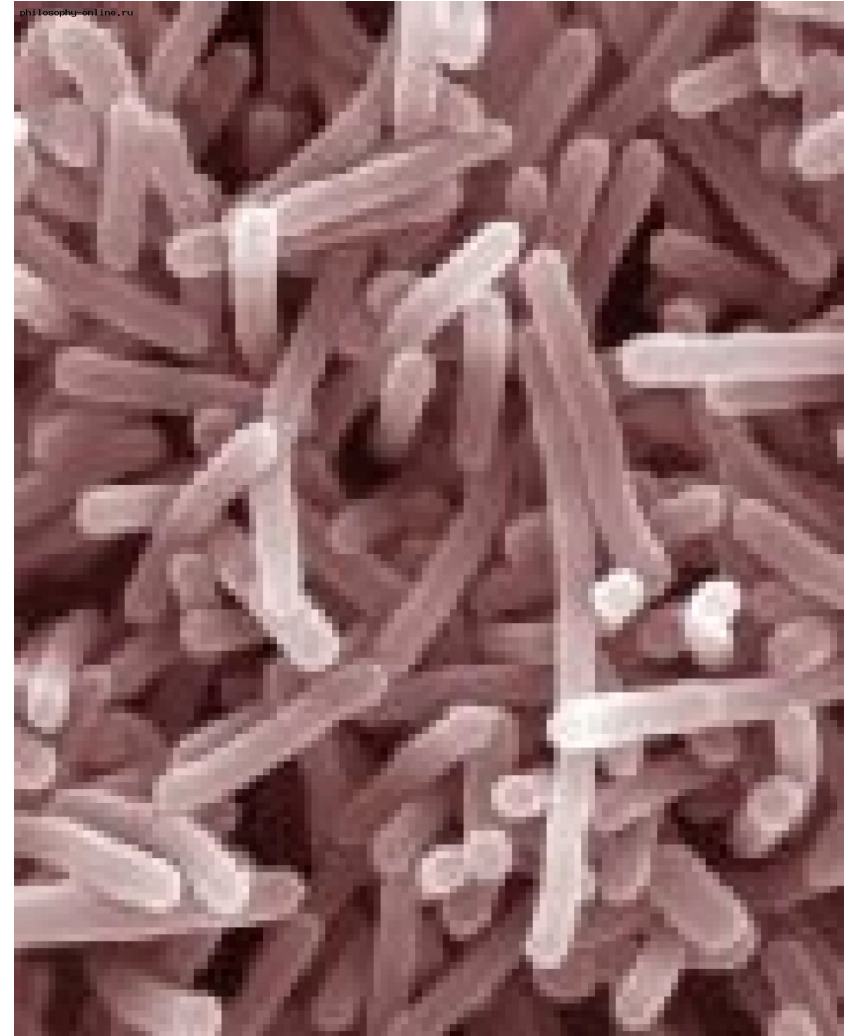
- видом возбудителя
- его вирулентностью,
- тропизмом к тканям плаценты и плода
- тем, какими путями микроорганизмы проникли от матери к плоду.

Для реализации внутриутробного инфицирования важен также **временной фактор**, то есть срок беременности во время которого плод был инфицирован.





- Известная акушерская аксиома: **нет параллелизма между тяжестью инфекционного процесса у матери и плода.** Лёгкая и даже бессимптомная инфекция у беременных может привести к тяжёлым поражениям плода или к его гибели.



- 
- Частота внутриутробного инфицирования составляет около 10% всех беременностей. Частота ранней неонатальной заболеваемости и смертности при ВУИ колеблется от 5,3 до 27,4%, мертворождаемость достигает 16,8%.
- 



- В 1971 г. среди многих была выделена группа инфекций, которые имеют, несмотря на отличия в структуре и биологических свойствах, подобные клинические проявления и приводят к появлению у плода стойких структурных дефектов разных систем органов, важнейшим из которых является ЦНС. Для выделения этой группы была предложена аббревиатура TORCH



- Т – токсоплазмоз;
- О (others - азерс) – другие инфекции:
- абсолютные: сифилис, туберкулёз, хламидиоз (хламидийная инфекция ведет к прерыванию беременности, невынашиванию, развитию фетоплацентарной недостаточности, внутриутробному инфицированию (ВУИ) плода, послеродовым воспалительным заболеваниями, неонатальным инфекциям), энтеровирусные инфекции, гонорея, листериоз, уреа- и микоплазмоз, группа В-стрептококков;
- вероятные: корь, эпидемический паротит, ветряная оспа;
- гипотетические: грипп А, лимфоцитарный, хориоменингит, папилломавирусная инфекция.
- R – краснуха;
- С – цитомегаловирусная инфекция;
- H 5 – герпесвирусная инфекция, гепатит А и В. вирус иммунодефицита, человеческий папилломавирус, парвовирус.
- Впоследствии TORCH-комплекс был расширен до STORCH-комплекса, где S – сифилис.



# Все ВУИ имеют общие признаки:

---

- характерное латентное или стёртое течение, что значительно усложняет диагностику, особенно при внутриклеточной локализации возбудителя (хламидии, микоплазмы, вирусы) и не даёт возможность своевременно начать лечение;
- активация латентно персистирующей инфекции при нарушениях гомеостаза у беременных (анемия, гиповитаминоз, переутомление, стресс, декомпенсация экстрагенитальной патологии).



# Пути внутриутробного инфицирования

---

- ▣ **восходящий** – из родовых путей микоплазмы, хламидии, грибы рода *Candida* и лишь отдельными вирусами, в частности простого герпеса;
- ▣ **гематогенный (трансплацентарный)** – из очагов инфекции, размещённых в организме матери экстрагенитально или в миометрии (все врождённые вирусные инфекции, микоплазмы, хламидии, листерии, трепонемы, а также сифилис, токсоплазмоз);
- ▣ **трансдецидуальный (трансмуральный)** – очаг инфекции находится под эндометрием. Подобный путь инфицирования чаще всего связан с гнойно-воспалительными заболеваниями половых органов матери в прошлом. М. б. при эндометрите, при наличии в матке ВМС (если нити торчат из шейки матки).
- ▣ **нисходящий** – через маточные трубы, из хронических очагов воспаления в яичниках или трубах за счёт гонорейной, микоплазменной и хламидийной инфекций;
- ▣ **смешанный**;
- ▣ **ятрогенная инфекция:** при медицинских манипуляциях.





# Патогенез внутриутробного инфицирования

---

- Патогенез ВУИ разнообразен и в значительной мере зависит от непосредственного взаимодействия возбудителя и эмбриона (плода). Иногда ведущую роль в развитии заболевания играет вид возбудителя, также срок гестации (*от лат. gestatio, от gestare - носить на себе - беременность*). Как утверждает А.Д. MacLean (1990), возможны следующие последствия фетальной инфекции:



# Как утверждает А.Д. MacLean (1990), возможны следующие последствия фетальной инфекции:

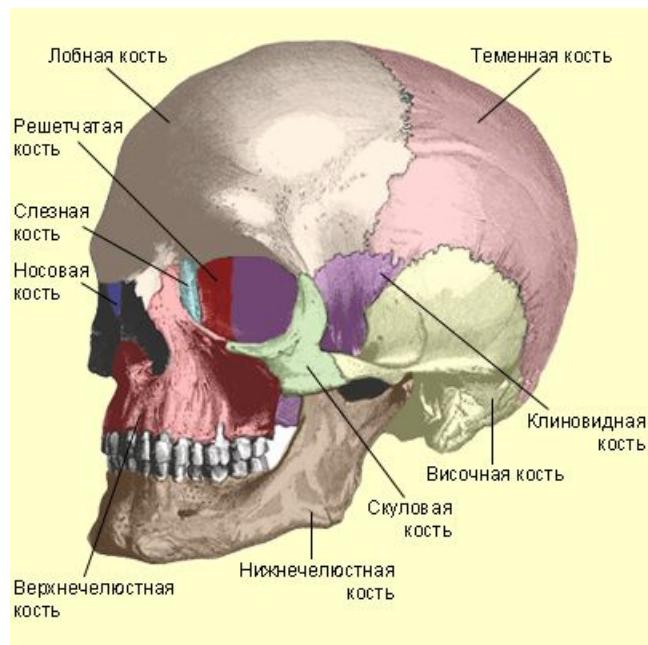
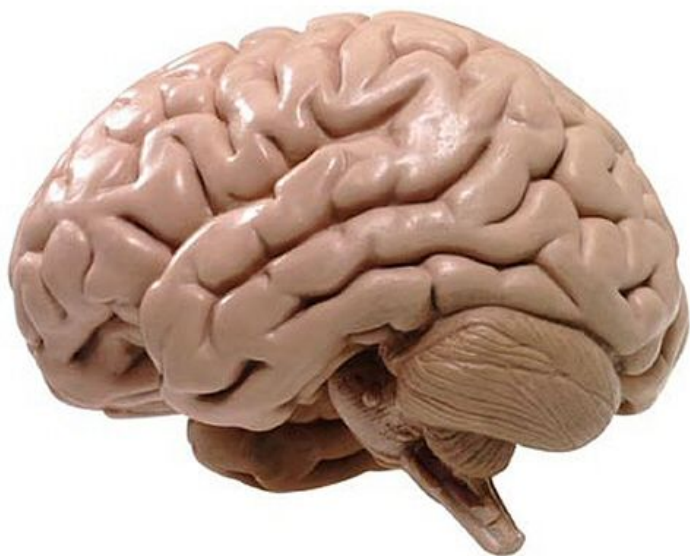
---

- ▣ **врождённая патология:** цитомегаловирус, краснуха, ветряная оспа, трепонема, токсоплазма);
- ▣ **антенатальная гибель плода (гибель плода во время беременности):** цитомегаловирус, краснуха, грипп, коксаки (энтеровирусная инфекция), крвь, трипонема, листерия, токсоплазма, малярийный плазмодид;
- ▣ **задержка развития плода:** цитомегаловирус, краснуха, ветряная оспа, микоплазма, токсоплазма, малярийный плазмодид;
- ▣ **преждевременные роды:** ветряная оспа, герпес, грипп, энтеровирус, папилома, микоплазма, хламидия, токсоплазма;
- ▣ **заражение плода во время родов:** герпес, грипп, энтеровирус, папилломы, микоплазма, стрептококки. хламидия, токсоплазма;
- ▣ **септический спонтанный аборт** – вирусы (цитомегаловирус, герпес, грипп, корь, краснуха, паротит, полиомиелит и т. д.; бактерии (листерия, сальмонелла, трепонема); прочие (кандида, хламидия, микоплазма, токсоплазма, малярийный плазмодид).



# 4. Опухоли и травмы черепа, сопровождающиеся сотрясением мозга

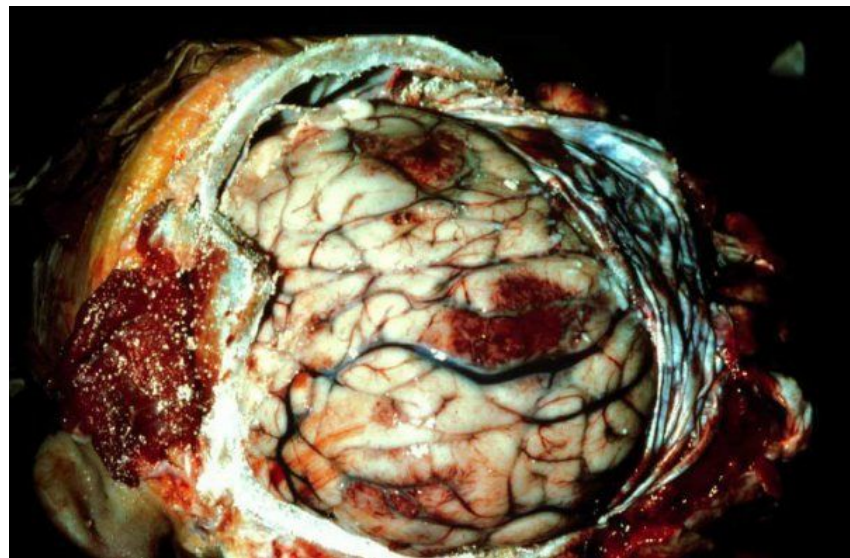
---

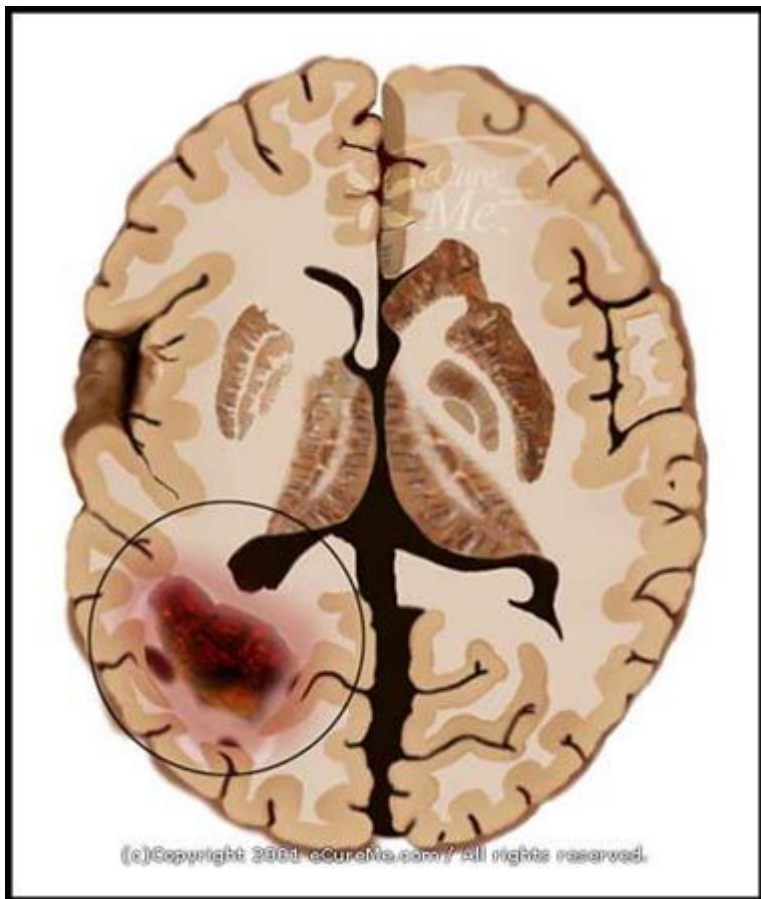


# Опухоли головного мозга

---

- Больные опухолями головного мозга составляют около 4 % среди больных с органическими поражениями нервной системы.
  - Опухоли головного мозга бывают первичными и вторичными (метастатическими), доброкачественными и злокачественными, одиночными и множественными.
- 





□ В клинике принято деление опухолей в зависимости от их расположения по отношению к веществу мозга.

Различают опухоли **внемозговые** (экстрацеребральные) и **внутримозговые** (интрацеребральные).



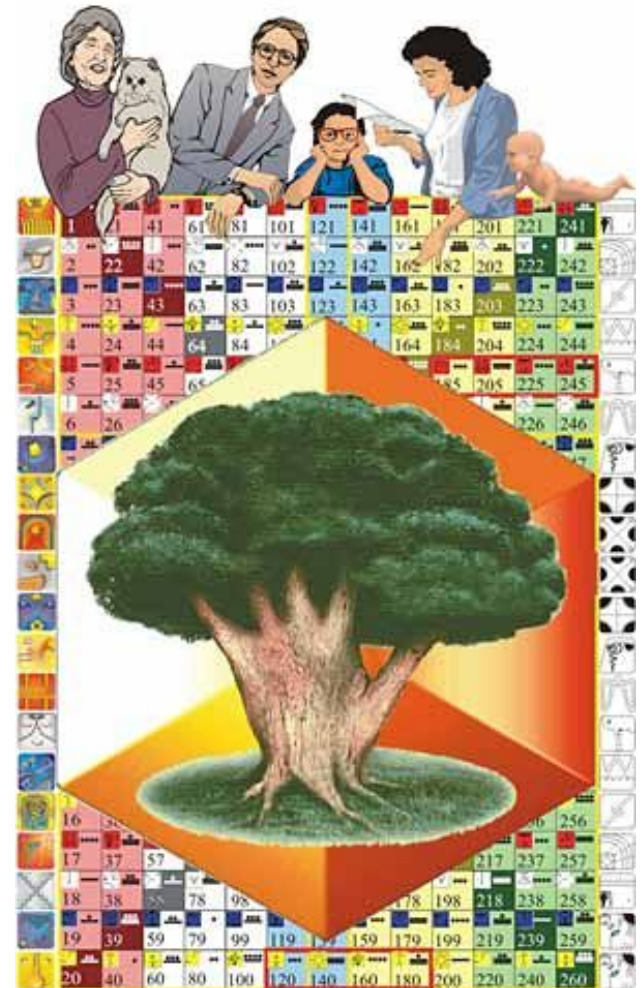
- 
- Внутримозговые опухоли встречаются в полтора раза чаще, чем внеозговые. Экстрацеребральные опухоли исходят не из самого вещества головного мозга, а из окружающих его тканей (оболочки мозга, сосуды, кости черепа).





## 5. Наследственные факторы.

- В этих случаях нарушения речи могут составлять лишь часть общего нарушения нервной системы и сочетаться с интеллектуальной и двигательной недостаточностью.



# Основные дизэмбриогенетические СТИГМЫ

Локализация	Характер аномалии
Череп	Форма микроцефальная, гидроцефальная, асимметричная; низкий лоб, выраженные надбровные дуги, нависающий или уплощенный затылок
Лицо	Прямая линия скошенного лба и носа. Седловидный нос, уплощенная спинка носа, искривленный нос. Монголоидный разрез глаз. Асимметрия лица, раздвоенный или клиновидный подбородок
Глаза	Эпикант, индианская складка века, низкое стояние век, асимметрия глазных щелей, отсутствие слезного мясца (третье веко), дистихназ (двойной рост ресниц), неправильная форма зрачков
Уши	Дисплазия ушных раковин: большие оттопыренные уши, малые деформированные, разновеликие уши. Аномалия развития завитка, приращенные мочки ушей, добавочные козелки (различный уровень расположения, низкорасположенные уши)
Рот	Микростомия, макростомия, «карпий рот», высокое узкое небо, уплощенное, аркообразное, короткая уздечка языка, складчатый, раздвоенный язык. Аномалии прикусов: прогнатия, прогения
Шея	Короткая, длинная, кривая; крыловидные складки
Туловище	Длинное, короткое; грудь вдавленная, куриная, бочкообразная, асимметричная, большое расстояние между сосками, добавочные соски
Кисти	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, поперечная борозда ладони, сгибательная контрактура пальцев, короткий изогнутый V палец, искривление всех пальцев
Стопы	Брахидактилия, арахнодактилия, синдактилия, сандалевидная щель, двузубец, трезубец, полая стопа, нахождение пальцев друг на друга
Кожа	Депигментированные и гиперпигментированные пятна, большие родимые пятна с оволосением, избыточное локальное оволосение, гемангиомы, участки аплазии кожи волосистой части головы



Микроцефалия - дефект развития, в основе которого лежит уменьшение массы мозга. О микроцефалии говорят при уменьшении окружности черепа на 2 и более сигмальных отклонения.

---

Normal head size



Microcephaly





Рис. 1. Микроцефалия.

Рис. 2. Микроцефалия, ДЦП, спастический тетрапарез.



Гидроцефалия — это избыточное накопление жидкости, содержащейся в полостях головного мозга и спинномозговом канале.

---



Нормальные желудочки    Расширенные желудочки



Пример построения асимметричных лиц из двух правых или двух левых половинок.

а - левая сторона; б - правая сторона; а - а - лицо из двух левых половинок; б - б - лицо из двух правых половинок.

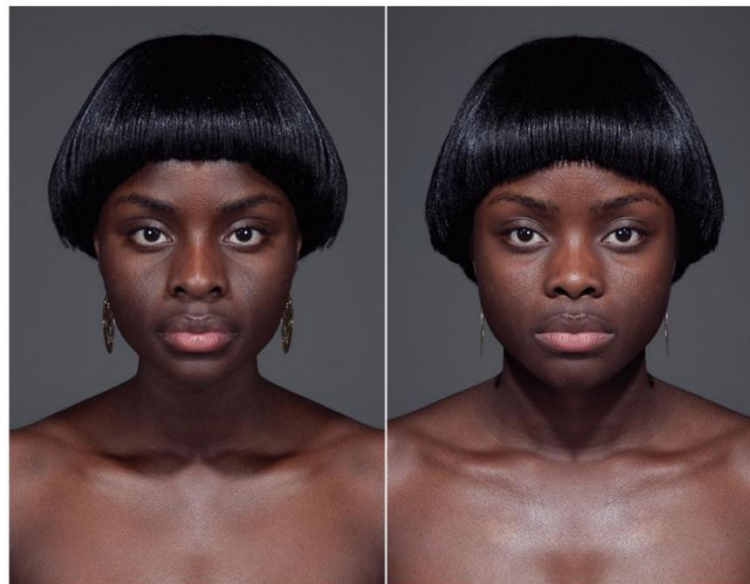
---





# Асимметрия лица

---



# Асимметрия лица

---



Нос седловидный (nasus selliformis) - деформация наружного носа с наличием впадины в средней части спинки; наблюдается при недоразвитии или разрушении (например, при сифилисе) хрящей носа или носовых костей.

---





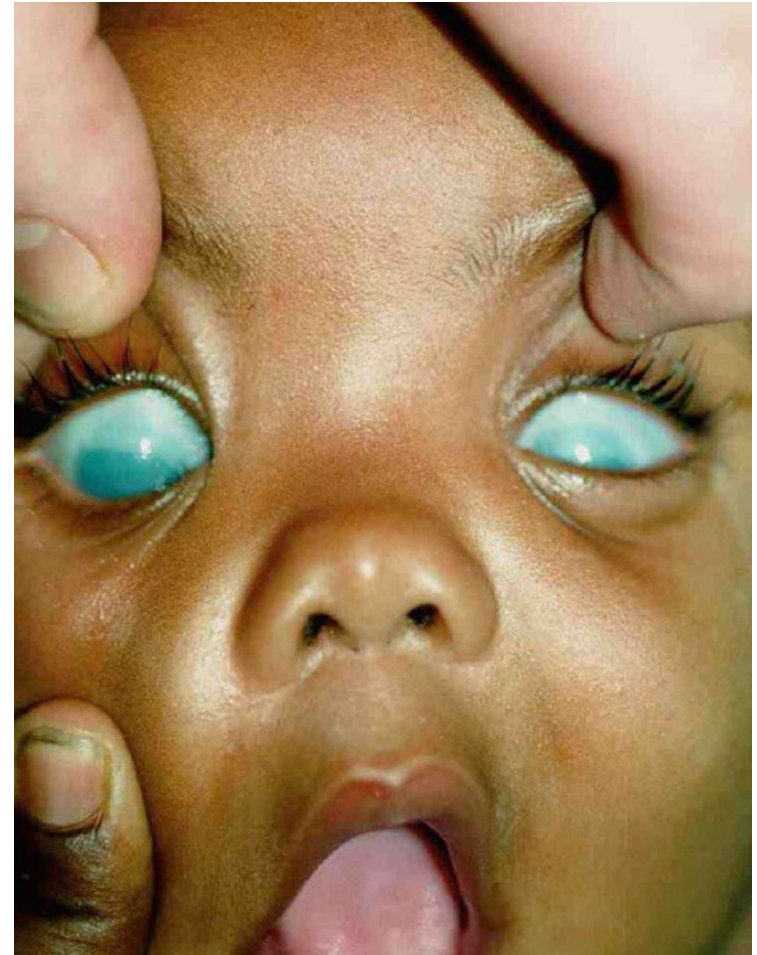
Монголоидный разрез глаз — опущены внутренние углы глазных щелей (антимонголоидный — наружные).

---



Врожденная катаракта, микрофтальмия (при синдроме Халлермана-Штрайфа), гидрофтальмия (врожденная глаукома)

---



[http://www.meddr.ru/nasledstvennye\\_sindromy\\_i\\_mediko-geneticheski/nasledstvennye\\_sindromy/8771.html](http://www.meddr.ru/nasledstvennye_sindromy_i_mediko-geneticheski/nasledstvennye_sindromy/8771.html)

---



# Пороки развития орорациальной области

---





Макрогнатия (Macrogнатia) - заметное увеличение размеров одной челюсти (обычно нижней) по сравнению с другой (верхней).

Микрогнатия (Micrognathia) - состояние, при котором одна из челюстей (обычно верхняя) имеет необычно маленький размер.



ПРОГЕНИЯ – (от греч. pro — вперёд и geneion — подбородок) патологический тип прикуса, при котором зубы нижней челюсти при смыкании перекрывают одноимённые зубы верхней челюсти.

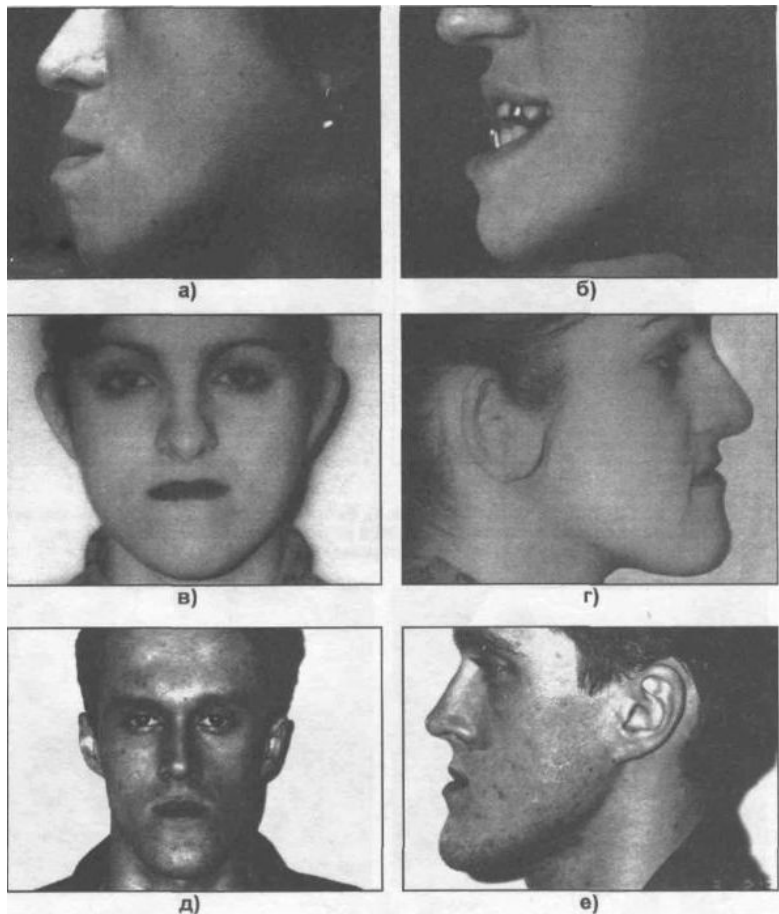


Рис. 34.1.1. Истинная прогения. Внешний вид больных (а, б, в, г, д, е).

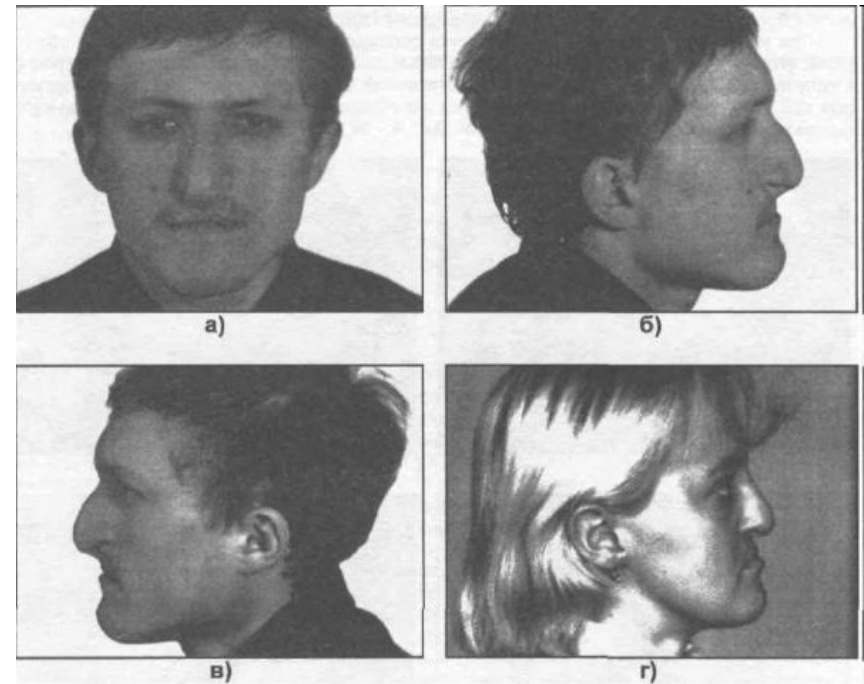


Рис. 34.1.2. Ложная прогения (а, б, в, г). Внешний вид больных с недоразвитием верхней челюсти, которых оперировали в раннем детском возрасте по поводу несращения верхней губы, альвеолярного отростка и нёба.

ПРОГНАТИЯ - аномалия прикуса; сильное выступание верхней челюсти кпереди, отсутствие контакта передних зубов обеих челюстей при их смыкании.

---



Диастема – наличие щели, избыточного пространства, между центральными зубами (резцами). Встречается на верхней челюсти значительно чаще, чем на нижней.

---





# Аномалии прикуса

---



# Расщелины губы и неба

---





# Неполная и полная расщелина неба

---



# Односторонняя и двусторонняя расщелина неба

---



**Рис. 2.3.** Односторонняя расщелина неба



**Рис. 2.4.** Двусторонняя расщелина неба



# Наиболее распространенные моногенные синдромы с расщелиной губы и нёба

---

□ [http://vmede.org/sait/?page=9&id=Genetika\\_stomat\\_yanushevish\\_2009&menu=Genetika\\_stomat\\_yanushevish\\_2009](http://vmede.org/sait/?page=9&id=Genetika_stomat_yanushevish_2009&menu=Genetika_stomat_yanushevish_2009)



# Аутосомно-доминантные синдромы

---

- Синдром Гольденара - расщелина губы и нёба, множественные базально-клеточные карциномы, кисты челюсти, аномалия скелета.
  - Синдром Горлина - расщелина губы и нёба, односторонняя дисплазия ушной раковины, односторонняя гипоплазия нижнечелюстной ветви, различные эпibuльбарные дермоиды, аномалии позвоночника, пороки сердца, аномалии почек и гениталий.
  - Синдром Фрера-Майя - расщелина губы и нёба, макроцефалия, гипертелоризм, плоский нос, перекрученный завиток, мезомелия, клинодактилия, аномалии позвоночника и гениталий.
  - Синдром акроостеолиза - расщелина нёба, «растворение» концевых фаланг с утолщением пальцев, низкий рост, кифоз, вальгусная деформация голени, микрогнатия, долихоцефалия, преждевременное выпадение зубов.
  - Синдром Ван-дер-Вуда - расщелина губы и нёба, губные ямки.
  - Синдром ключично-черепной дисплазии - расщелина нёба, широкий свод черепа, незаращенные роднички, маленькое лицо, червеобразные кости, лишние зубы, отсутствие или гипоплазия ключиц, другие аномалии скелета.
- 



# Аутсомно-рецессивные синдромы

---

- Синдром Юберга-Хайтворда - расщелина губы и нёба, микроцефалия, гипопластичные дистально расположенные большие пальцы рук, короткие лучевые кости.
- Синдром Меккеля - расщелина губы и нёба, полидактилия, поликистоз почек, энцефалоцеле, пороки сердца и другие аномалии.
- Синдром Бикслера - расщелина губы и нёба, гипертелоризм, микроотия, атония почек, врожденные пороки сердца, отставание в росте.
- Кriptoфальм - расщелина губы и нёба, криптофальм, ненормальная лобная линия роста волос, различная синдактилия на руках и ногах, колобома крыльев носа, аномалии мочеполовой системы.
- Цереброкостомандиблярный синдром - расщелина нёба, микроцефалия, дефект ребер.
- Синдром Кристиана - расщелина нёба, краниосиностозы, микроцефалия, артрогрипоз, приведенный большой палец руки.






# НЕТИПИЧНЫЕ РАСЩЕЛИНЫ ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ

---

Нетипичные расщелины черепно-лицевой области представлены огромным количеством видов, большинство из которых могут быть отнесены к одной из трех групп:

- 1) черепно-лицевые расщелины;
- 2) боковые лицевые расщелины;
- 3) орбито-верхнечелюстные расщелины.



- 
- • косая расщелина лица;
  - • поперечная расщелина лица (или макростома);
  - • синдром срединной расщелины лица (фронтоназальная дисплазия);
  - • срединная расщелина носа;
  - • синдром Пьера-Робена;
  - • синдром Гольденхара (фацио-аурикуло-вертебральный синдром);
  - • синдром Тричера-Коллинза (нижнечелюстно-лицевой дизостоз);
  - • синдром Франческетти-Коллинза (челюстно-лицевой дизостоз);
  - • синдром Кроузона (черепно-лицевой дизостоз);
  - • черепно-ключичный дизостоз.
- 
- 

Косая расщелина лица.

Поперечная расщелина лица (или макростома)

---



# Синдром Пьера-Робена

---



# Синдром Гольденхара

---





# Синдром Франческетти-Коллинза

---



# Синдром Кроузона

---

а



б



# Черепно-ключичный дизостоз

---



**Рис. 2.11.** Черепно-ключичный дизостоз

---



Эпикант (эпикантус) - вертикальная складка кожи полулунной формы, прикрывающая внутренний угол глазной щели. Наблюдается в норме у представителей монголоидной расы. У представителей других рас является врожденной аномалией.

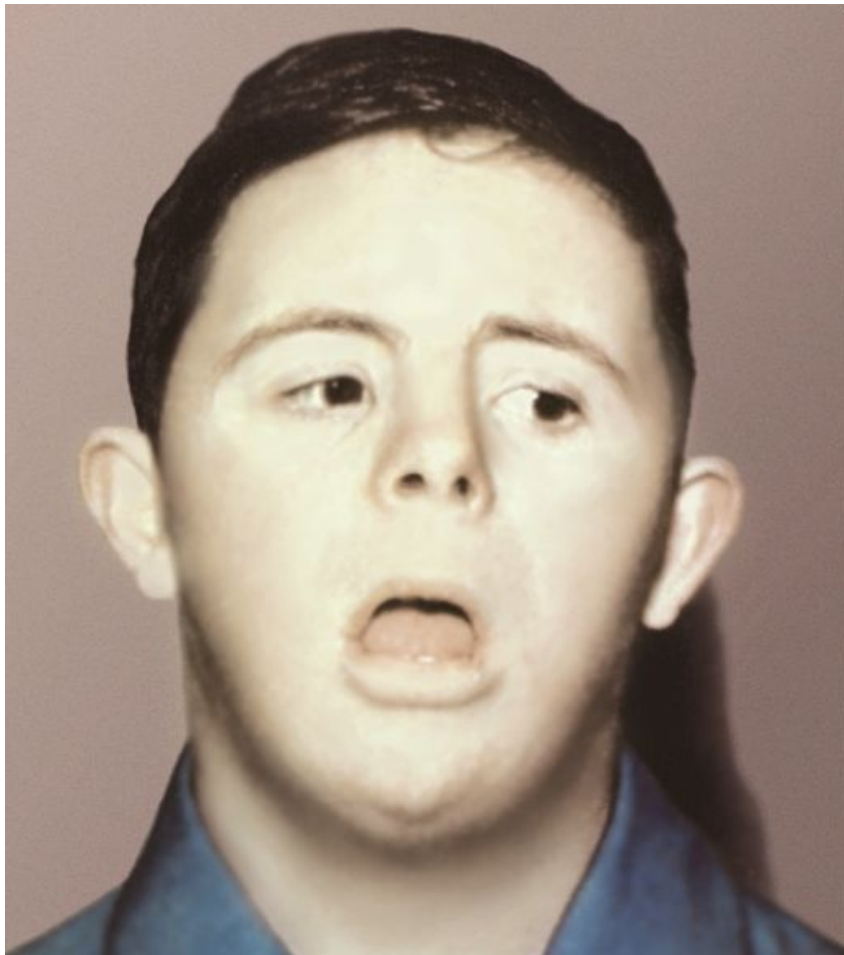


Рис. 3.20. Монголоидный разрез глаз (синдром Грейга).



Рис. 3.21. Телекант; эпикант; плоская переносица; открытые вперед ноздри (синдром Элерса-Данло).



Рис. 3.22. Глубокий эпикант (синдром Элерса-Данло).





Макроглоссия - чрезмерно большой язык с выраженной складчатостью его слизистой оболочки. Может быть врожденной (напр. при болезни Дауна ) или приобретенной (напр. при амилоидозе ).



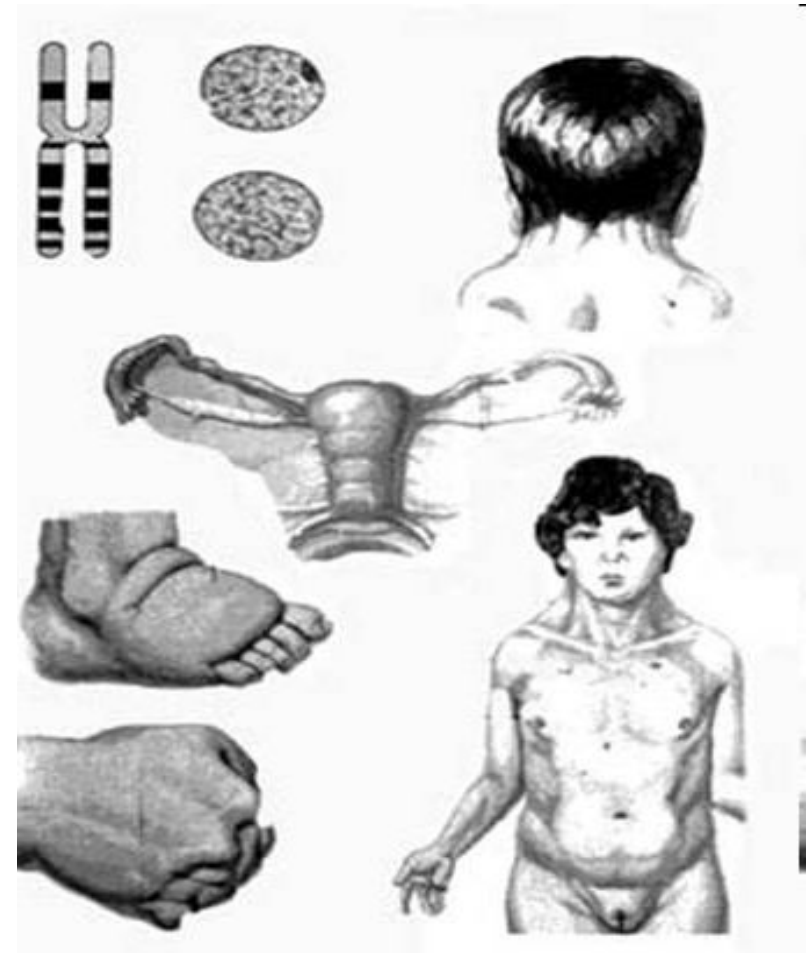


Врожденная аномалия формы и размера языка, бывает при болезни Дауна, синдроме Мелькерсона-Розенталя. Язык увеличен в размерах, покрыт глубокими складками, на спинке и боковых поверхностях языка в виде жилок листа (глубокая центральная борозда и отходящие от нее мелкие) и другая форма, когда складки расходятся поперечно.



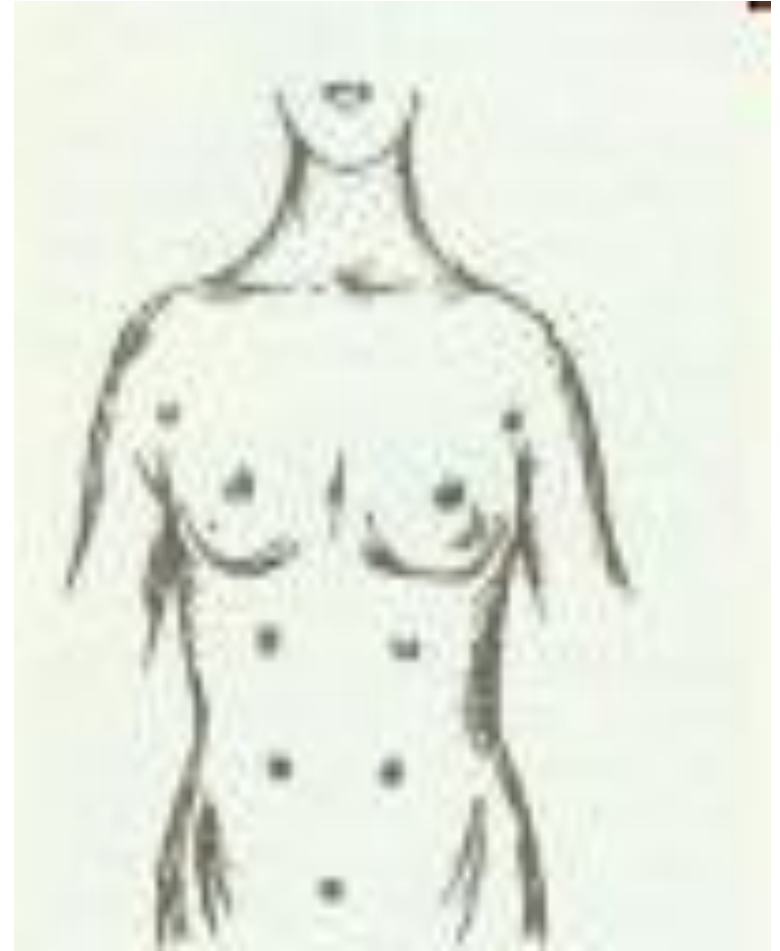
Крыловидные складки (птеригии) — вертикальные кожные складки на боковых поверхностях шеи.

На рисунках - Синдром Шерешёвского — Тернера — хромосомная болезнь, сопровождающаяся характерными аномалиями физического развития, низкорослостью и половым инфантилизмом.



Полителия (поли- + греч. thele — грудной сосок; синонимы: добавочные соски, дополнительные соски) — аномалия развития в виде увеличения количества сосков молочных желез по сосковой линии туловища.

---



Арахнодактилия (arachno-dactyilia; греч. arachne - паутина + daktylos- палец) - аномалия развития в форме удлинения и утончения пальцев рук и ног (паукообразная кисть).



Синдром Марфана - заболевание соединительной ткани являющееся наследственным, проявляется в изменениями скелета: высокий рост с относительно коротким туловищем, длинные паукообразные пальцы (арахнодактилия), разболтанность суставов, не редко сколиозе, кифозе, деформации грудной клетки, аркообразном небе. Возможны также поражения глаз. В связи с аномалиями сердечно-сосудистой системы средняя продолжительность жизни сокращена.

---





Синдактилия (syndactylyia; греч. συν — вместе, с + греч. δακτύλος - палец) — врожденный порок, генная наследственная болезнь, проявляющаяся в полном или неполном сращивании пальцев кисти/стопы в результате не наступившего их разъединения в процессе эмбрионального развития.



Мальчик с таким запасом пальцев (15 на руках и 16 на ногах) родился в Китае. Всё лишнее ему потом удалили.

---



# Врожденная патология кисти (до и после операции)

---



Гипертрихоз (hypertrichosis; греч. hyper- + thrix, trichos волос + -osis; син. волосатость) — заболевание, проявляющееся в избыточном росте волос, не свойственном данному участку кожи, не соответствующему полу и возрасту.

---



























---

▣ **6. Неблагоприятные социально-бытовые условия, приводящие к микросоциальной педагогической запущенности, вегетативной дисфункции, нарушениям эмоционально-волевой сферы и дефициту в развитии речи.**

---





- 
- Каждая из названных причин, а нередко и их сочетание могут обусловить нарушения различных сторон речи.



- 
- При анализе причин возникновения нарушений следует учитывать соотношение речевого дефекта и сохранных анализаторов и функций, которые могут быть источником компенсации при коррекционном обучении.





- Большое значение имеет ранняя диагностика различных аномалий развития речи. Если речевые дефекты выявляются только при поступлении ребенка в школу или же в младших классах, их бывает трудно компенсировать, что отрицательно сказывается на успеваемости. Если же отклонения обнаруживают у ребенка в ясельном или дошкольном возрасте, ранняя медицинская и педагогическая коррекция значительно повышает вероятность полноценного обучения в школе.



Раннее выявление детей с отклонениями в развитии в первую очередь проводится в семьях с «повышенным риском». К таким относятся:

- 1) семьи, где уже имеется ребенок с тем или иным дефектом;
- 2) семьи с умственной отсталостью, заболеванием шизофренией, нарушением слуха у одного из родителей или у обоих;
- 3) семьи, где матери перенесли во время беременности острое инфекционное заболевание, тяжелый токсикоз;
- 4) семьи, где имеются дети, перенесшие внутриутробную гипоксию, природовую асфиксию, травму или же нейроинфекцию, черепно-мозговые травмы в первые месяцы жизни.

