

Синдром Вильямса

Подготовили:

Трошкина Анастасия

Чебыкина Алёна

Гр. 142

Распространённость в детской популяции и генетический механизм

Распространённость в детской популяции: 1/10000

Генетический механизм: предполагаемый тип наследования- аутосомно-доминантный, распространение по полу равномерное

Особенности психического развития.

Наиболее характерные признаки синдрома: необычное лицо, надклапанный стеноз аорты или лёгочной артерии, повышенное содержание кальция в крови, редкие зубы, различные нарушения в опорно-двигательного аппарата.

Типичные черты лица полностью формируются к 4-м годам. Специфическая возрастная динамика фенотипа приводит к тому, что нежное детское лицо с возрастом становится всё более и более грубым.



Особенности психического развития.

С рождения, особенно в первые месяцы жизни, наблюдается задержанное развитие интегративных функций, непосредственно связанных с двигательными анализатором и прежде всего зрительно-моторная координация. К началу третьего года жизни соматическое состояние детей обычно значительно улучшается, наиболее отчетливо проявляются психомоторное недоразвитие. При большом направлении ребенка на общение отмечается его отставание в раннем речевом развитии. Речь больных отличается довольно большим словарным запасом, больные обычно словоохотливы, говорливы, но речевая продукция, по существу, представляет собой более или менее обширный набор речевых штампов, употребляемых часто невпопад, в ней связи с ситуацией. Вместе с тем всегда страдают пространственные представления, организация и планирование деятельности. Наряду с отставанием в развитии речи заметен низкий и с хрипотцой голос. У всех больных отмечается интеллектуальная недостаточность (чаще всего IQ в пределах 35-40(средняя степень УО), но возможны более лёгкие случаи). УО сочетается с грубой незрелостью эмоционально-волевой сферы. Для этого синдрома характерен дефицит наглядно-образного мышления, абстрактное мышление практически полностью отсутствует. Личностно дети с этим синдромом обычно добродушный, приветливы, послушный, у большинства присутствует хороший музыкальный слух. Отмечаются разнообразные неврозоподобные расстройства(страхи, навязчивость). В школьном обучении дети менее успешны.

Социальный прогноз и лечение.

Специфической терапии не существует. Поэтому основное место занимают симптоматическое лечение и коррекционно-воспитательная работа.

Прогноз относительно благоприятный, возможна частичная социальная адаптация.

Психолого-педагогическая коррекция.

Ранняя логопедическая работа позволяет ускорить сроки речевого развития. На протяжении раннего, дошкольного и школьного возраста надо стимулировать у детей познавательную активность, развивать умение действовать по инструкции взрослого. Большое внимание на логопедических занятиях следует уделять развитию смысловой стороны речи. Учитывая относительно хорошую способность освоению навыков чтения, уже в старшем дошкольном возрасте следует подбирать здесь специальные задания, а в школьном возрасте составлять тексты более сложное чем для других это глубоко умственно отсталых детей.