

Каков человек, такова его речь.

Сократ.

Этиология нарушений речи

Алексеева О.А.

Условия нормального психического развития (А. Р. Лурия)



Психические функции

мышление

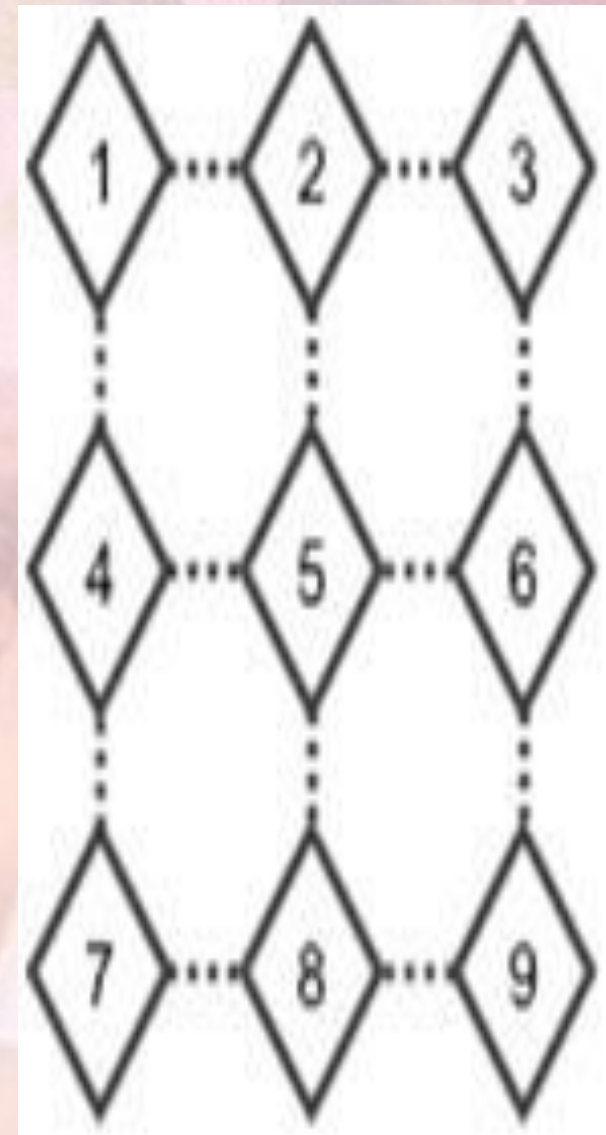
память

речь

восприятие

Структура нарушенного развития (см. схему)

- 1. Первичные, или ядерные, нарушения** - мало обратимые изменения в параметрах работы той или иной функции под непосредственным влиянием патогенного фактора.
- 2. Вторичные нарушения** — нарушения в работе и развитии функций, связанных с первично нарушенной.
Вторичные нарушения, в отличие от первичных, носят обратимый характер, т. е. поддаются коррекции.



Часто в ходе диагностики трудно обнаружить первичное нарушение и отделить его от вторичных т.к.

вторичные могут быть сильнее выраженными и маскируют первичный симптом.

Качественная квалификация нарушенного развития подразумевает дифференциацию по группам психических функций:

- 1. Первично поврежденных,**
- 2. Вторично недоразвитых,**
- 3. Сохранных.**

Термин «этиология» — (греч.) «учение о причинах» (этио — причина, логос — наука, учение).

Проблема причинности с издавна привлекала внимание человечества.

В древности греческий философ и врач Гиппократ (460—377 гг. до н. э.) видел причину ряда речевых расстройств в частности заикания, в поражении мозга.

Аристотель (384—322 гг. до н. э.), связывая процессы речеобразования с анатомическим строением периферического речевого аппарата, усматривал причины речевых расстройств в нарушениях последнего.

Т.О., уже в исследованиях античных ученых наметилось 2 направления в понимании причин речевых нарушений.

1-е (Гиппократ): ведущая роль в возникновении речевых расстройств – поражения головного мозга;

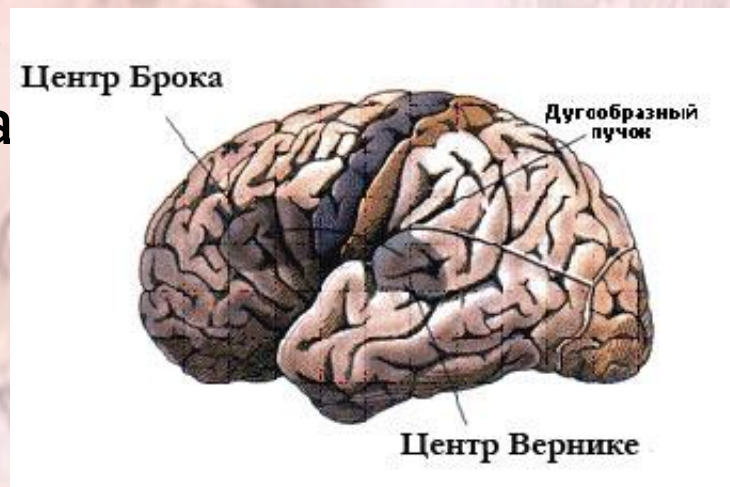
2-е (Аристотель), ведущая роль н.р.- нарушения периферического речевого аппарата.

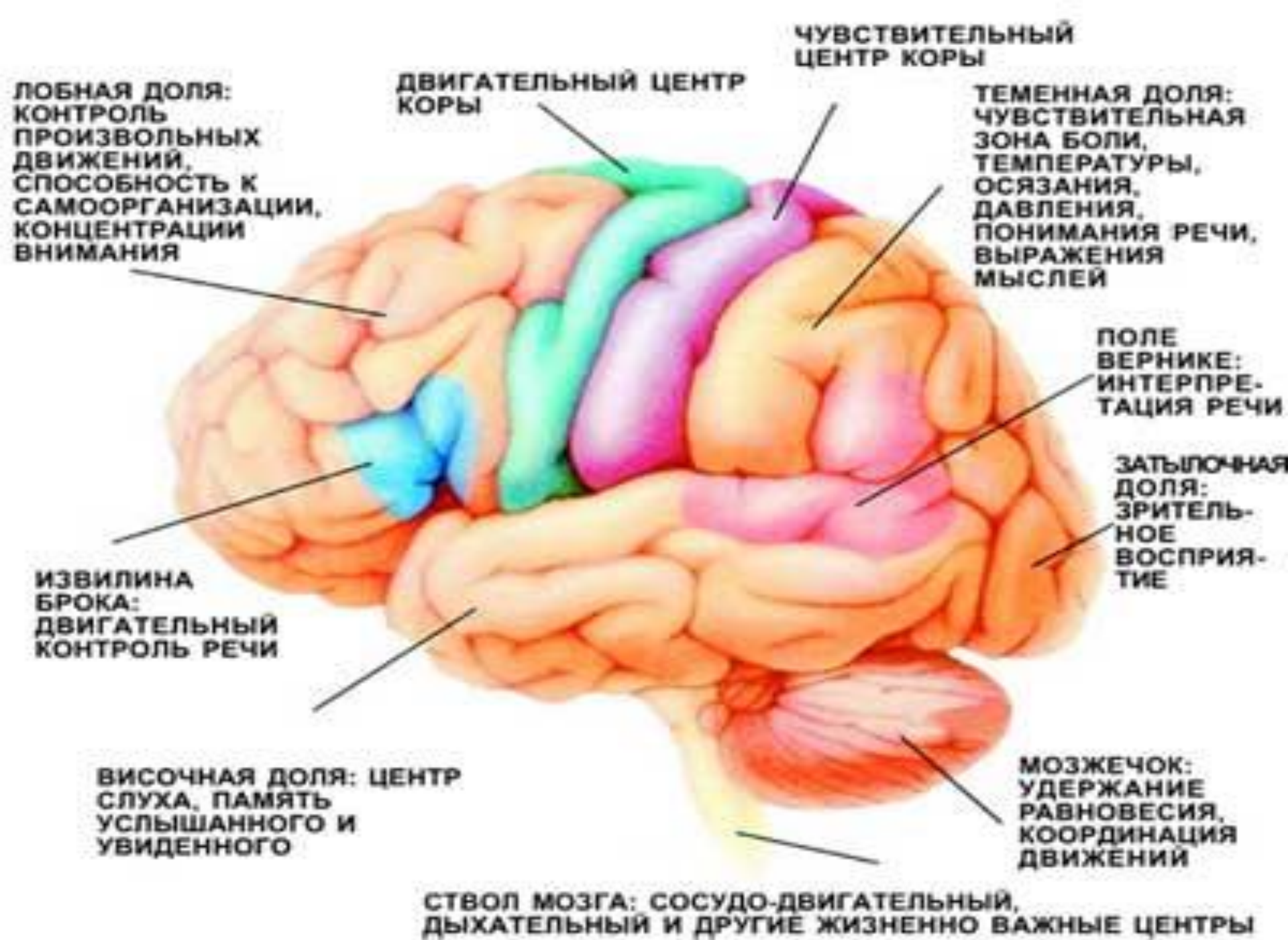
На последующих этапах изучения причин речевых расстройств

Предположение о роли поражения головного мозга в этиологии речевых расстройств было высказано в 1861 г., когда французский врач Поль Брока показал наличие в головном мозге поля, специально относящегося к речи, и связал потерю речи с его поражением. В 1874 г. аналогичное открытие было сделано Вернике:

установлена связь понимания с сохранностью определенного участка коры головного мозга

С этого времени - доказана связь речевых расстройств с морфологическими изменениями определенных отделов коры головного мозга.





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



**НЕЙРОБИОЛОГИЧЕСКИЕ
ФАКТОРЫ В
ФОРМИРОВАНИИ
НАРУШЕНИЙ
РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ.
РОЛЬ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ
ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ
СИСТЕМЫ**

Варианты неврологических и речевых нарушений в зависимости от характера перинатального поражения ЦНС.



Характер поражения	Неврологические нарушения	Речевые нарушения
Селективный нейрональный некроз	Вторичная микроцефалия, тетрапаретические формы ДЦП, симптоматическая эпилепсия, умственная отсталость, корковые сенсорные нарушения.	Алалии, дизартрии.
Парасагиттальный некроз	Тетрапаретические формы ДЦП, имптоматическая эпилепсия, умственная отсталость, корковые сенсорные нарушения.	Алалии, дизартрии
Перивентрикулярная лейкомаляция	Диплегические и гемиплегические формы ДЦП, псевдобульбарные нарушения, зрительные проводниковые нарушения.	Псевдобульбарная дизартрия
Поражение базальных ганглиев и таламуса	Дискинетические (гиперкинетические) формы ДЦП, сенсорные нарушения.	Гиперкинетические расстройства речи (заикание), дизартрии.
Поражение мозжечка	Атонически-астатическая форма ДЦП.	Скандированная речь, заикание.
Поражение ствола	Нарушения черепных нервов, бульбарные расстройства.	Бульбарная дизартрия, ринопалия, заикание.

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.

Критерии оценки неврологического статуса и психомоторного развития на 1-м году жизни

- Общемозговые симптомы (характер активного бодрствования, наличие и характер судорог, длительность и выраженность синдрома угнетения ЦНС).
- Состояние черепных нервов.
- Общая двигательная активность (поза, объем активных и пассивных движений, мышечный тонус), сухожильные и периостальные рефлексy.
- Безусловные (врожденные) рефлексy, степень выраженности и редукция.
- Психо-эмоциональные и предречевые реакции.

ГРУППЫ РИСКА ПО ФОРМИРОВАНИЮ НАРУШЕНИЙ РЕЧИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

- дети, у которых в первые 3 мес. жизни, были выявлены структурные изменения со стороны головного мозга,
- недоношенные (особенно с экстремально низкой массой тела),
- дети с нарушениями со стороны дистантных анализаторов (зрительного и слухового),
- дети с недостаточностью функций черепных нервов (особенно V, VII, IX, X, XII), (отсутствие крика (афония), слабый крик с носовым оттенком, монотонный немодулированный крик),
- дети с задержкой редукции безусловных автоматизмов (поискового, хоботкового, сосательного, глотательного),
- дети с длительно сохраняющимися нарушениями мышечного тонуса.

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.



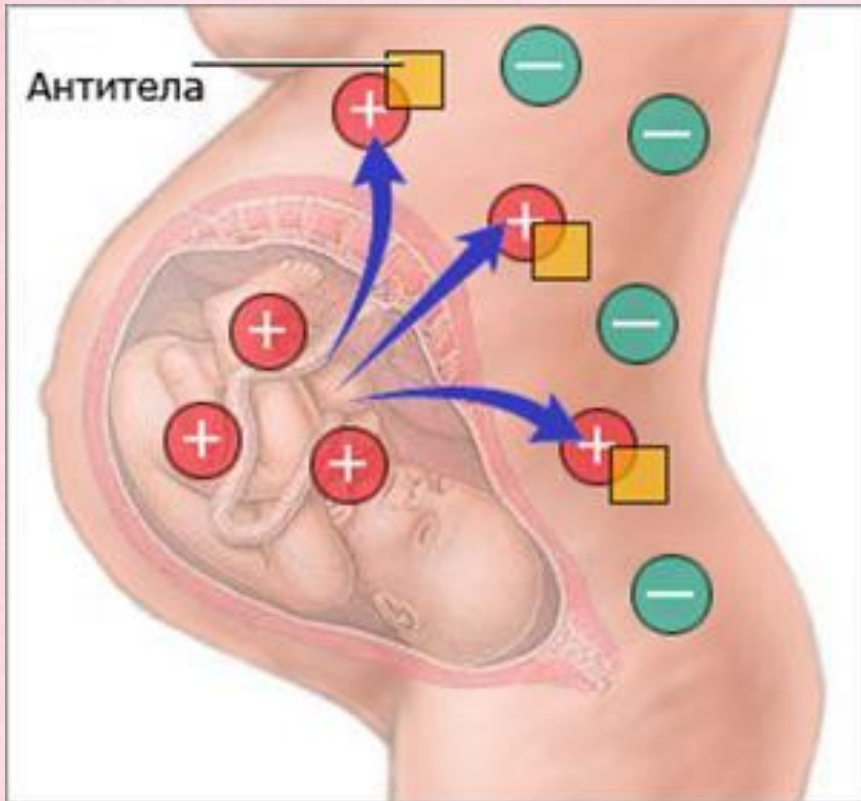
Интоксикации

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

- отравление организма ядовитым веществом,
- различные вещества токсического характера:
 - минеральные (неорганические, вроде мышьяка, фосфора и пр.), или искусственно получаемые органические соединения (сульфонал, хлорал - гидрат и др.),
 - растительные яды (в первую очередь — алкалоиды, некоторые из гликозидов, куда относятся такие сердечные яды, как строфант, дигиталис и др.),
 - яды животного происхождения,
 - бактериальные яды.



Резус-конфликт при беременности

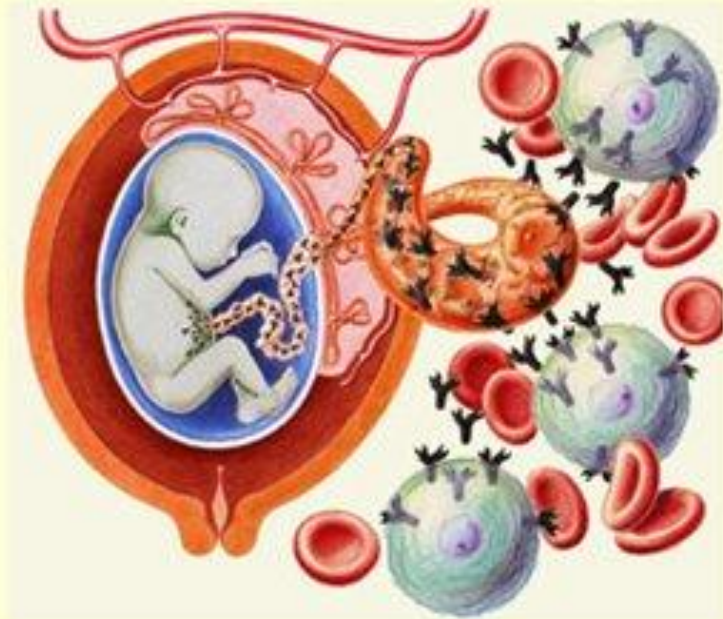


- Резус-фактор — это белок, который находится на поверхности эритроцитов — красных клеток крови, переносящих кислород в ткани. Он или есть (положительный резус), или его нет (резус отрицательный).
- По статистике, около 85% людей являются резус-положительными, остальные 15% — резус-

Резус-конфликт при беременности



В резус-отрицательную кровь матери попадают резус-положительные эритроциты. Материнская кровь уже встречалась с резус-белками и содержит "клетки памяти".



"Клетки памяти" начинают активную выработку антител к резус-положительным эритроцитам, которые через пуповинный кровоток попадают в кровь плода.

Попадая в кровоток плода, защитные антитела матери атакуют эритроциты плода

Эритроциты плода разрушаются

Из разрушенных эритроцитов выделяется вещество - билирубин

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

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

Развивается анемия (малокровие) у плода

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

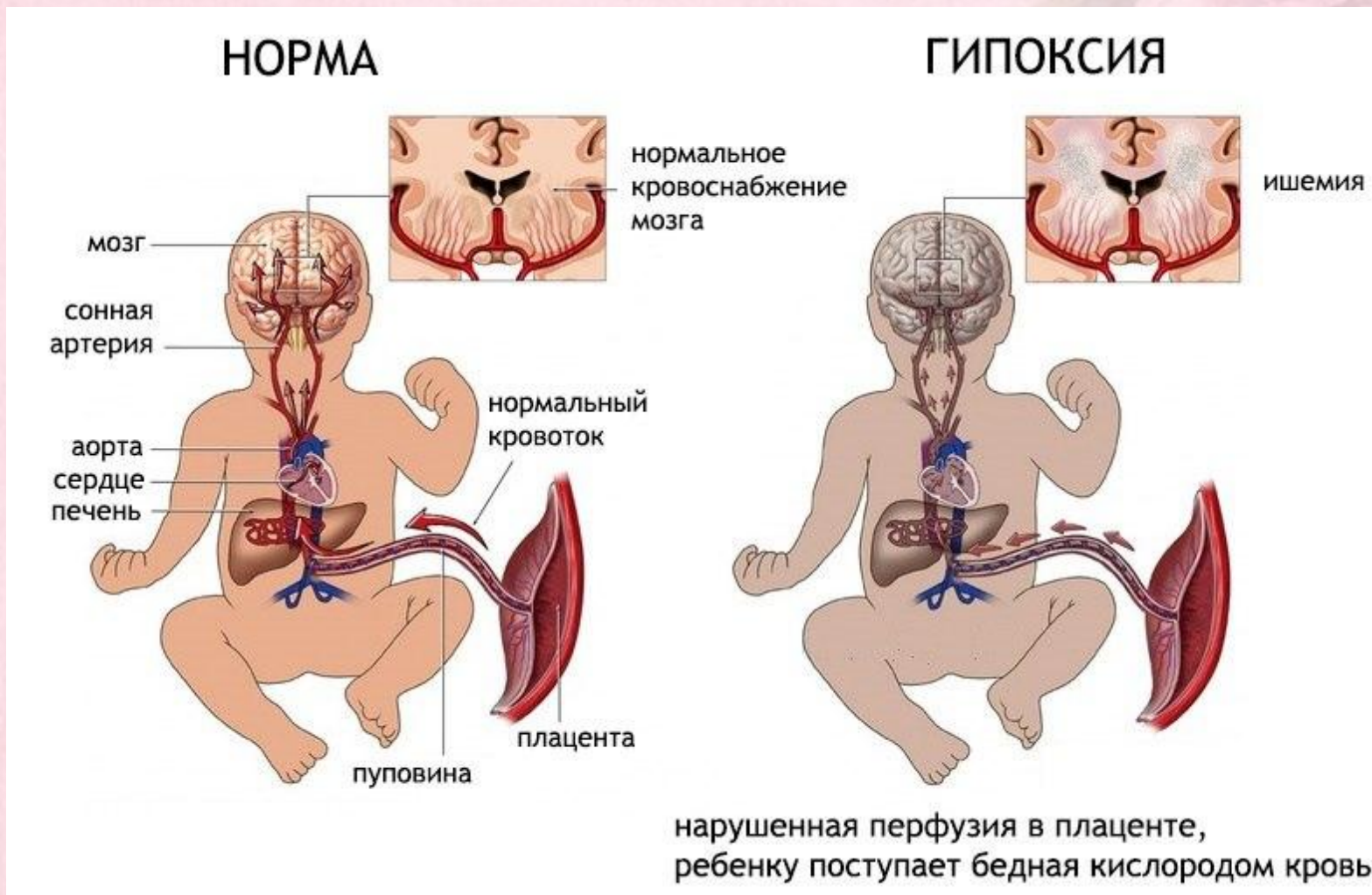
↘
АНТИТЕЛА
НЕ ОБНАРУЖЕНЫ

↓
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 механическим воздействием 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.

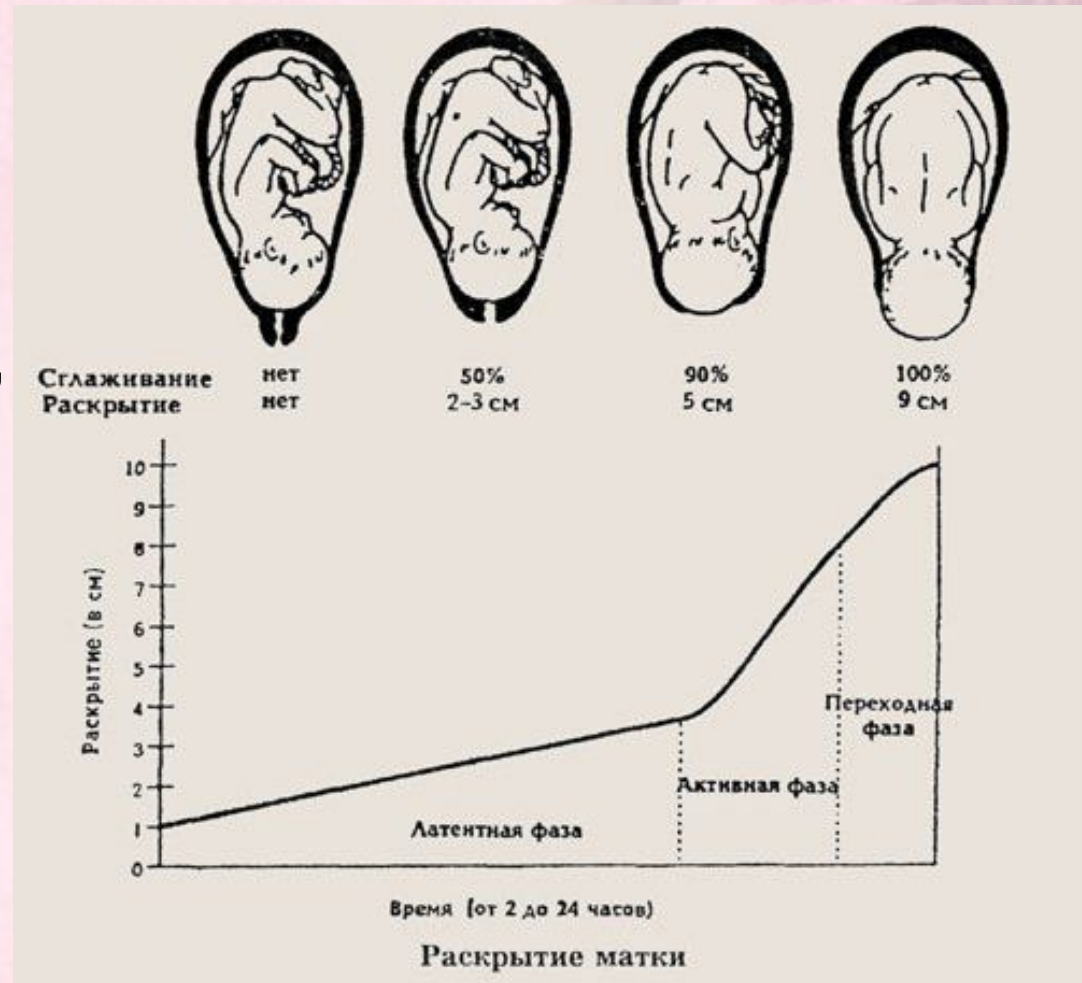
Шкала Апгар была предложена в 1952 году Вирджинией Апгар (Virginia Apgar), как простой метод начальной оценки состояния новорождённого с целью выявления необходимости реанимационных процедур. Является одним из трёх параметров, наряду с весом и ростом, которое сообщают родителям новорождённого.

Шкала Апгар предполагает суммарный анализ пяти критериев, каждый из которых оценивается целочисленно в баллах от нуля до двух включительно.

Оценка по шкале Апгар

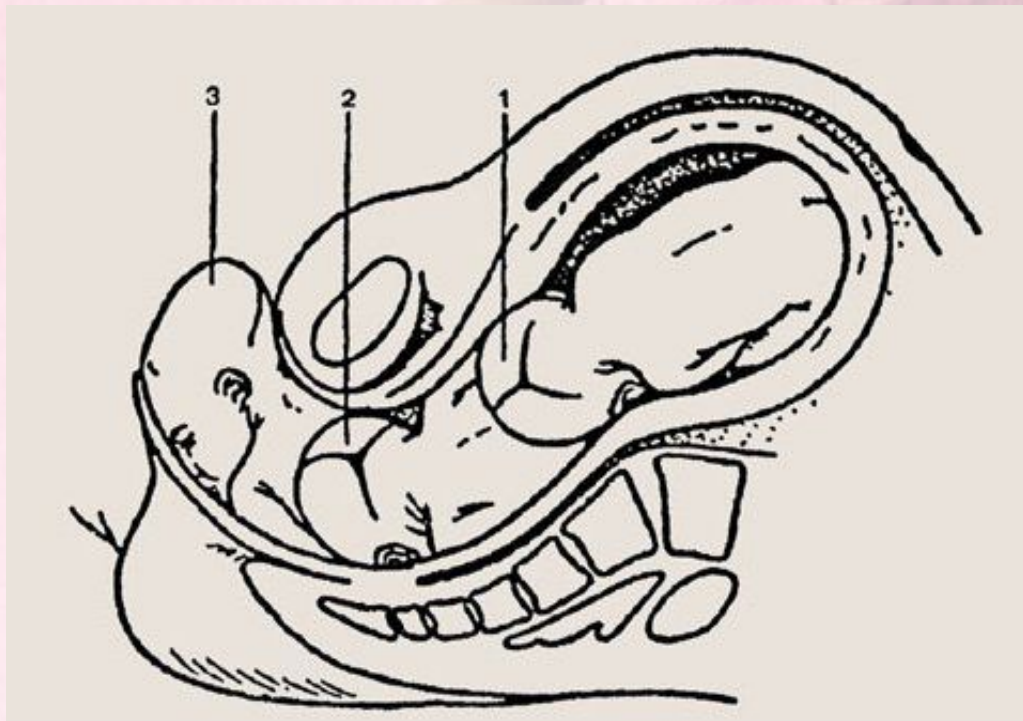
Критическая характеристика	Оценка, баллы		
	2	1	0
Кожные покровы	Розовые	Розовые, конечности синюшные	Синюшные или бледные
Дыхание	Глубокое, ритмичное, крик громкий	Поверхностное, неритмичное, не кричит или кричит слабо	Дыхание и крик отсутствуют
Частота пульса	Выше 1000	Ниже 1000	Отсутствует
Мышечный 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.



Даже в том случае, 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**. 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

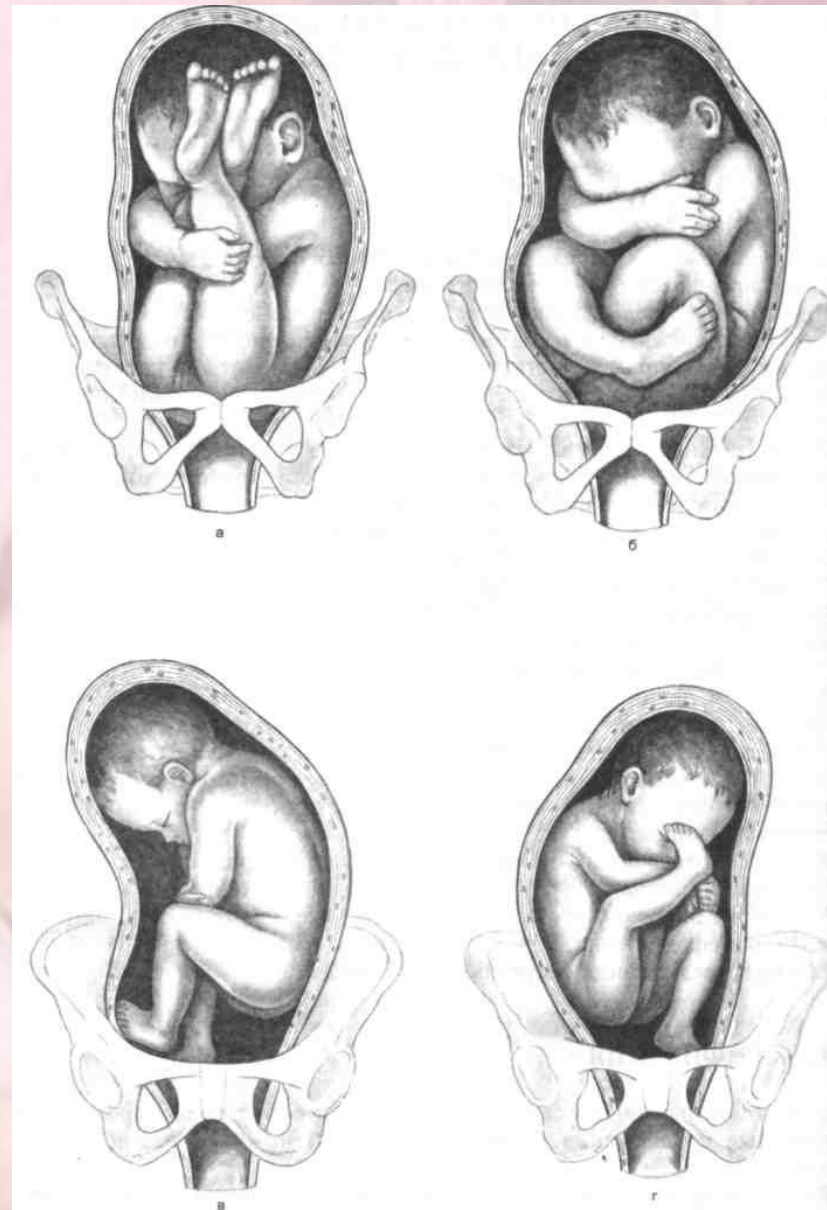
Естественные роды возможны, если таз матери имеет большие размеры или плод небольшой. Но все таки лучший выход из ситуации, с наименьшим риском и для матери и для ребенка - кесарево сечение.



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

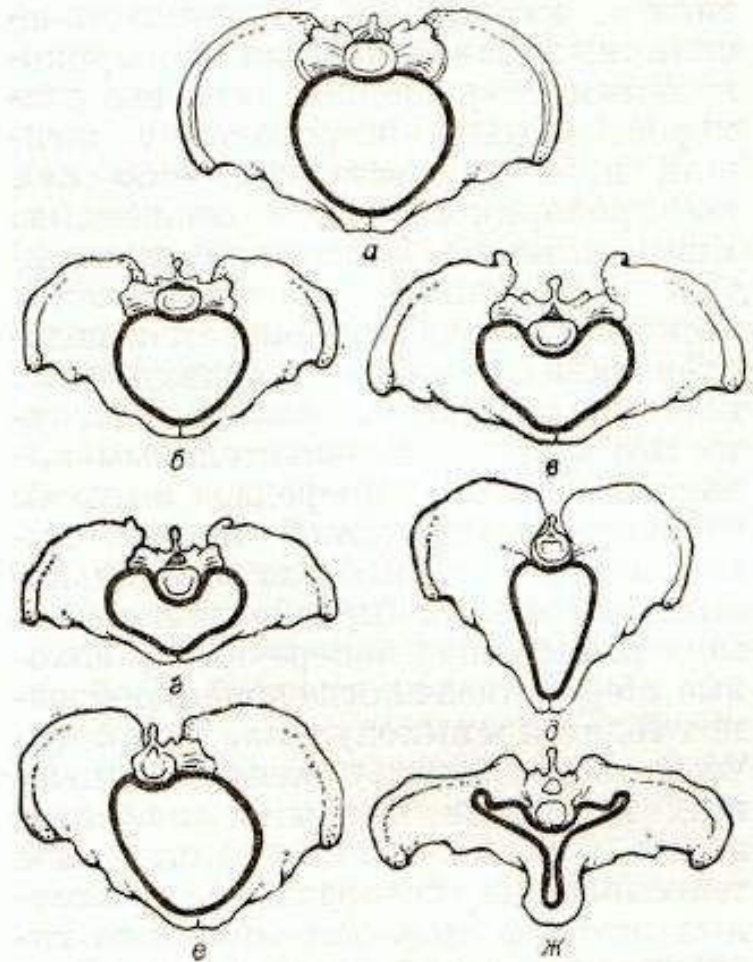


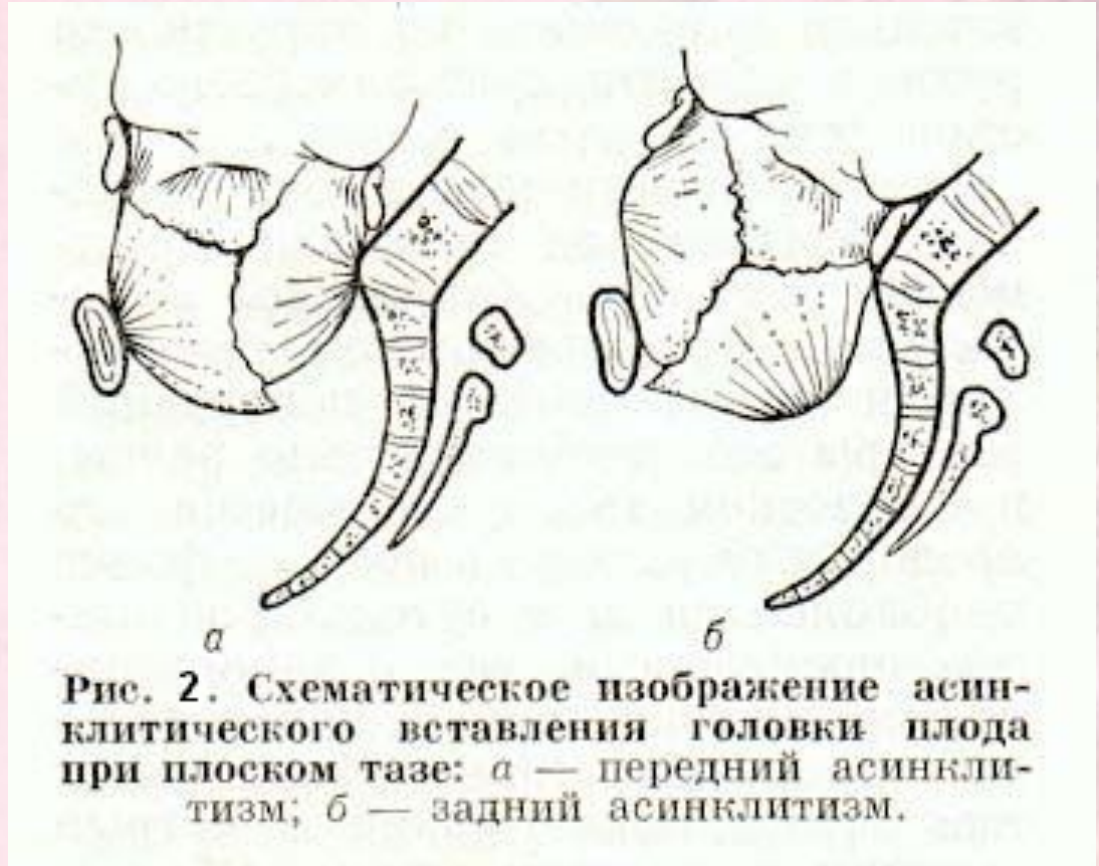
Рис. 1. Схематическое изображение форм входа в малый таз при некоторых видах узкого таза: *а* — при нормальном тазе (дан для сравнения); *б* — общеравномерносуженном; *в* — плоском; *г* — общесуженном плоском; *д* — поперечносуженном; *е* — воронкообразном; *ж* — остеомалатическом. Жирной линией показаны очертания входа в малый таз.

Ускорение и стимуляция родов



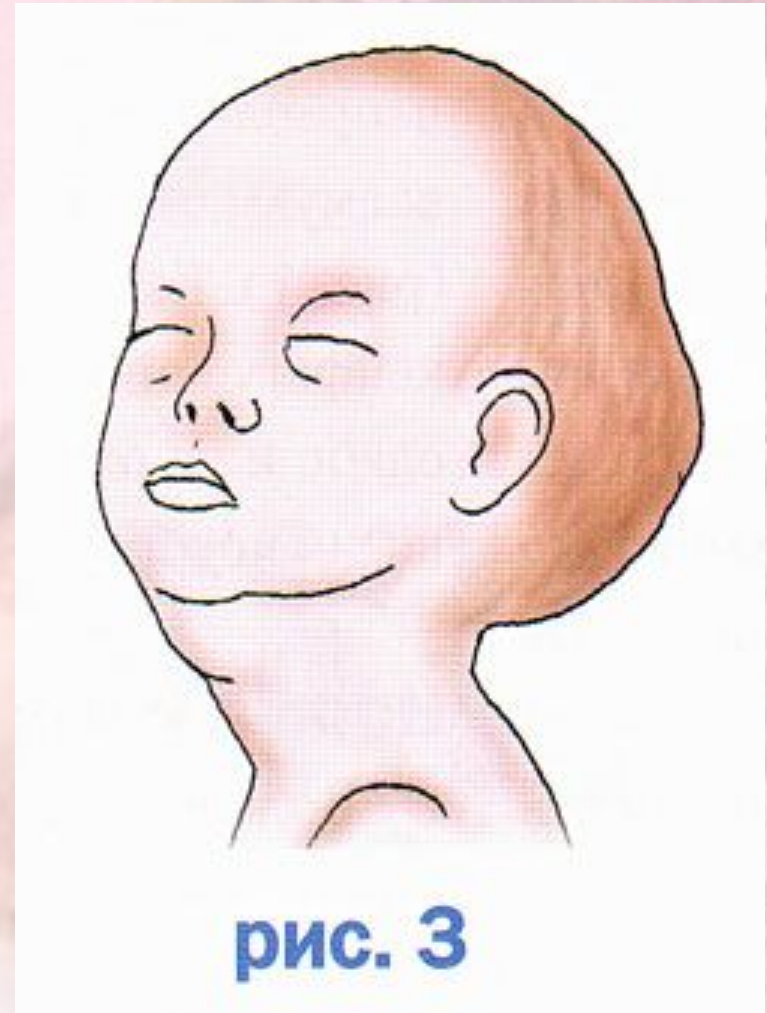
Причины родовой травмы

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

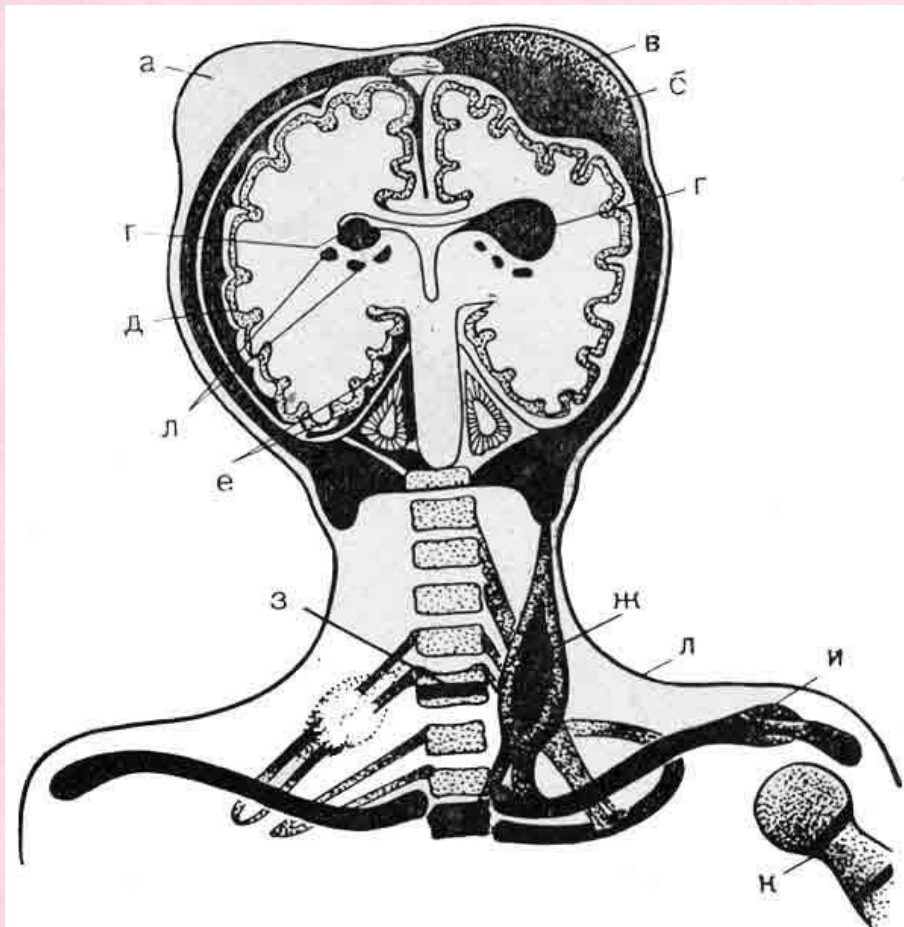


Проявления и осложнения родовой травмы

- 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 — эпифизеолиз;
- л — интрацеребральные кровоизлияния.

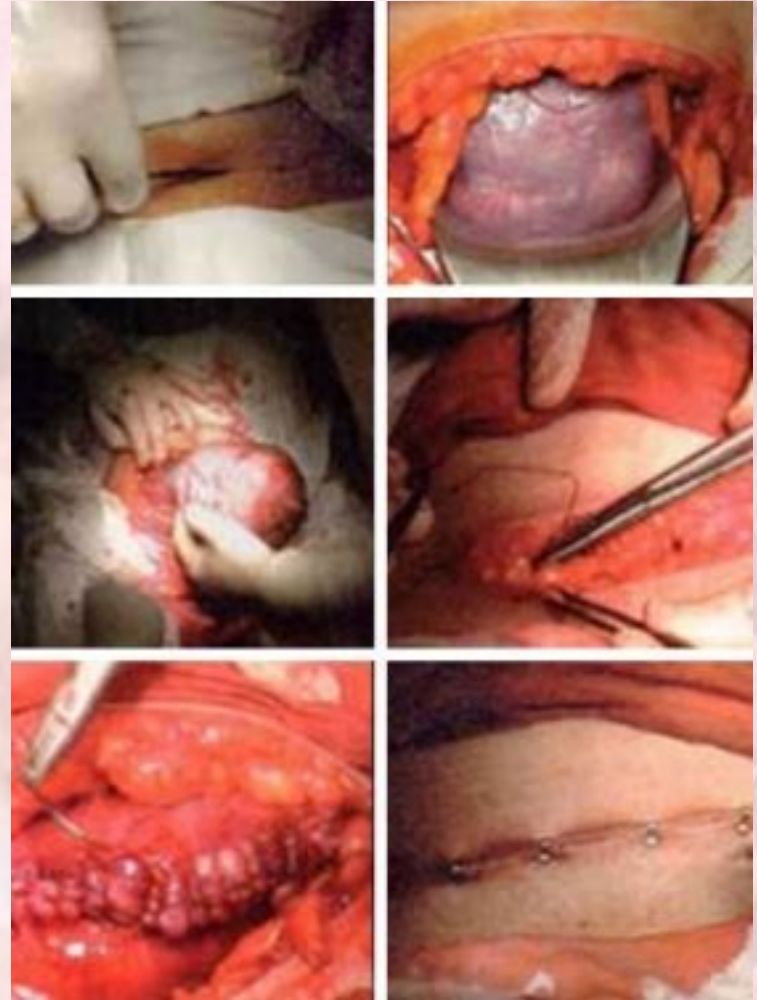
Кесарево сечение

(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.).

Название «кесарево сечение» неправильно связывали с легендой о рождении при помощи подобной операции римского императора Гая Юлия Цезаря.

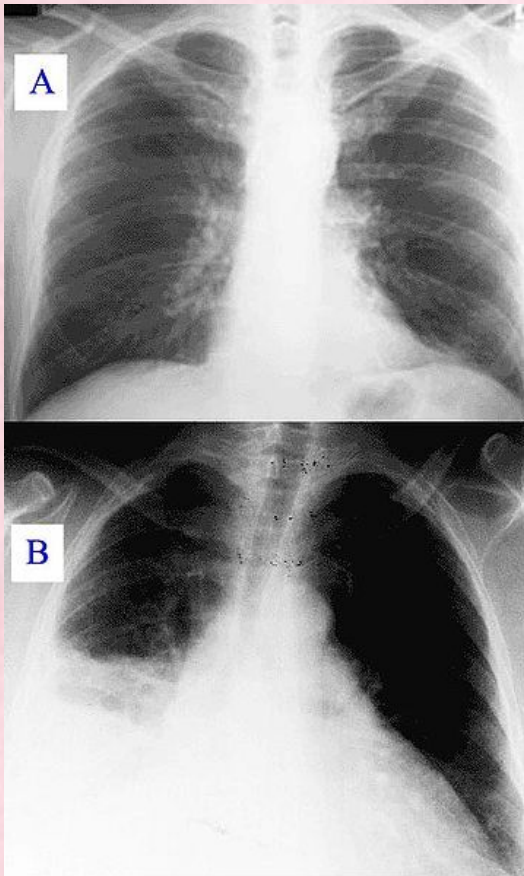


Асфиксия новорожденного (*asphyxia neonatorum*)

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, пневмотораксом 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

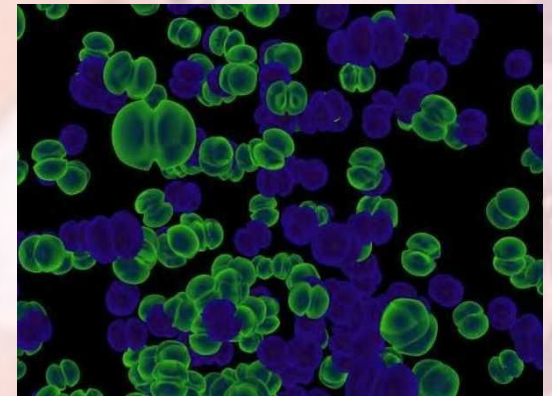


Инфекционные заболевания нервной системы

бактериальные и вирусные

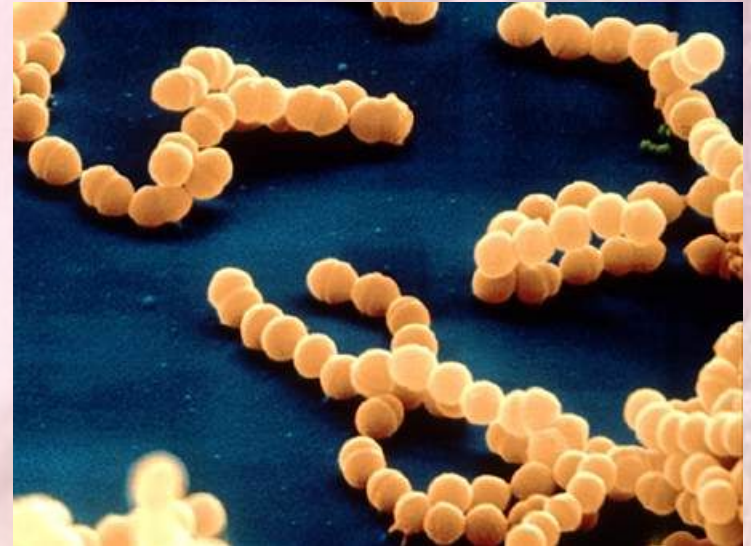
Пути проникновения возбудителей инфекции в центральную нервную систему :

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



Основные пути проникновения бактерий и вирусов в центральную нервную систему

- **лимфогенный** (из очагов, расположенных вблизи от головного и спинного мозга)
- **гематогенный** (из отдаленных очагов).



Некоторые вирусы распространяются в ЦНС по **осевым цилиндрам периферических нервов** (при бешенстве, полиомиелите, опоясывающем лишае).

ЦНС может поражаться не только микробами, но и их токсинами, например, при дифтерии,

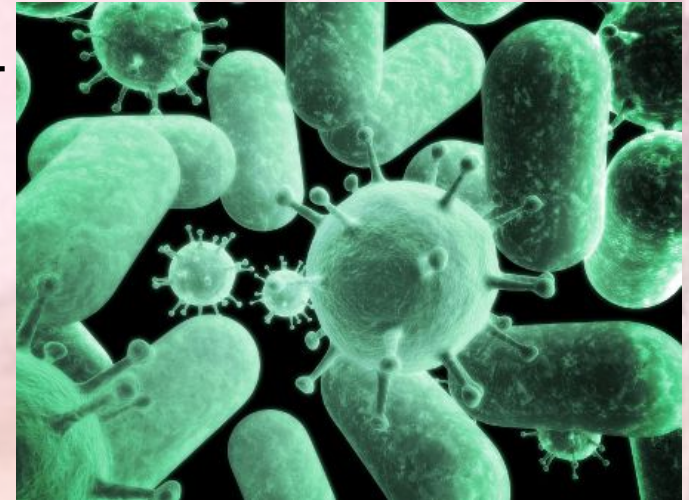
стафилококковой инфекции

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,

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

Ранние последствия перинатальной энцефалопатии



**Задержка
психомоторного
развития**



**«Дисплазия»
тазобедренных
суставов**



**Детский церебральный
паралич**

- Инфицирование матери не означает инфицирование и заболевание новорожденного.
- Развитие инфекционного заболевания плода, тяжесть поражения, локализация и распространённость патологического процесса, темпы его реализации, а также исход возникшей патологии определяются видом возбудителя, его вирулентностью, тропизмом к тканям плаценты и плода, а также тем, какими путями микроорганизмы проникли от матери к плоду.
- Для реализации внутриутробного инфицирования важен и временной фактор - срок беременности во время которого плод

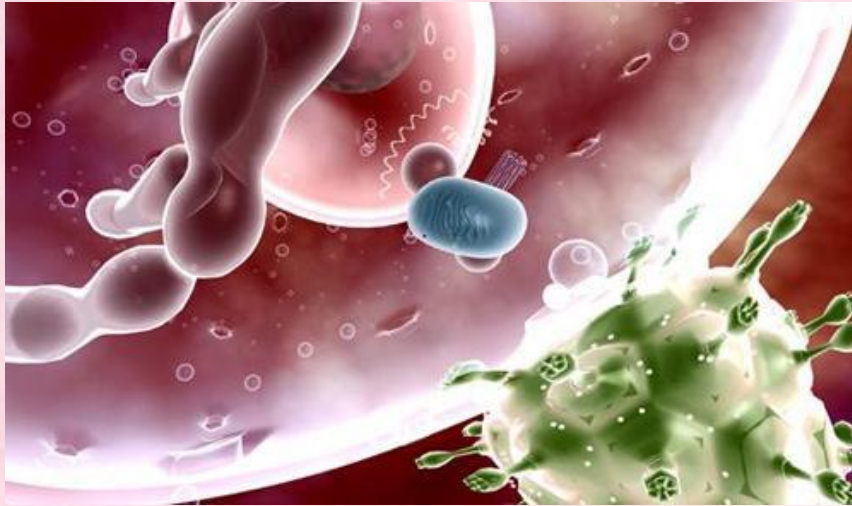
Известная акушерская аксиома: нет параллелизма между тяжестью инфекционного процесса у матери и плода. Лёгкая и даже бессимптомная инфекция у беременных может привести к тяжёлым поражениям плода или к его гибели.

Частота внутриутробного инфицирования - около 10% всех беременностей.

- Частота ранней неонатальной заболеваемости и смертности при ВУИ – колеблется от 5,3 до 27,4%,
- Мертворождаемость - до 16,8%.



TORCH



**Вирус папилломы
человека**

- В 1971 г. 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.

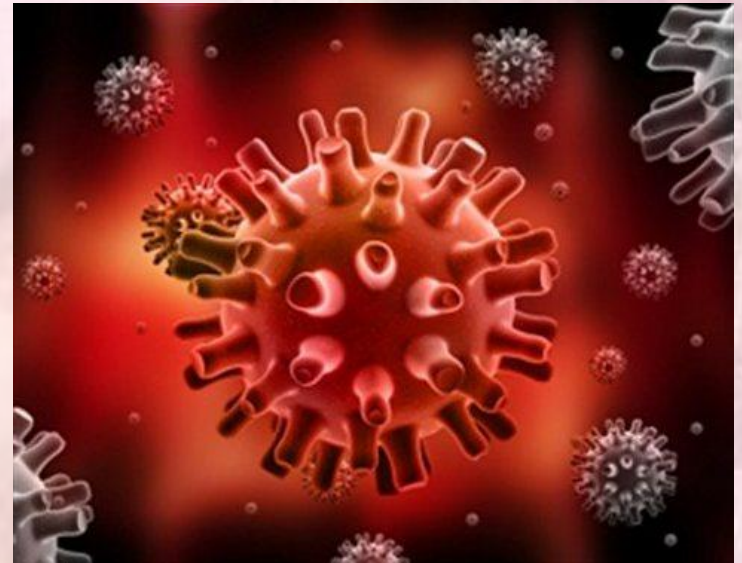
**Для выделения этой группы -предложена
аббревиатура TORCH.**

**Впоследствии TORCH-комплекс был расширен до
STORCH-комплекса, где S – сифилис.**

- 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 заболеваниям, неонатальным инфекциям*), энтеровирусные инфекции, гонорея, листериоз, уреа- и микоплазмоз, группа В-стрептококков;
- **вероятные:** корь, эпидемический паротит, ветряная оспа;
- **гипотетические:** грипп А, лимфоцитарный, хориоменингит, папилломовирусная инфекция.
- R – краснуха;
- С – цитомегаловирусная инфекция;
- H 5 – герпесвирусная инфекция, гепатит А и В. вирус иммунодефицита, человеческий папилломовирус, парвовирус

Общие признаки всех ВУИ:

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

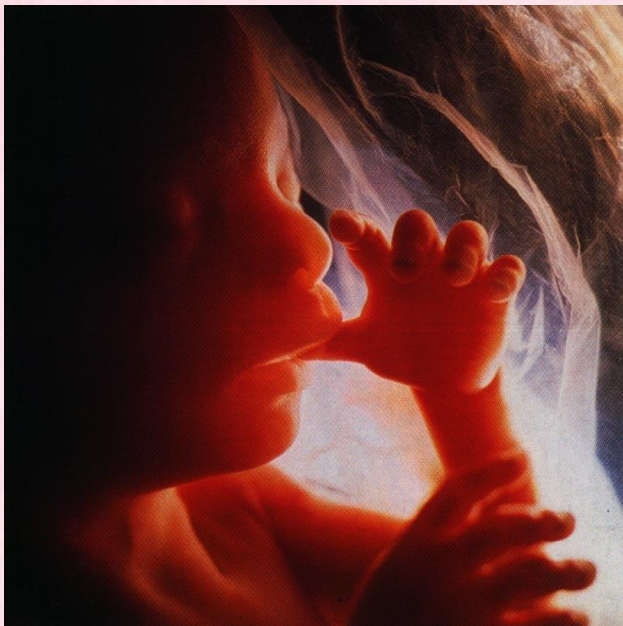


**герпесвирусная
инфекция**

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 разнообразен и 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).



Последствия фетальной инфекции (А.Д. MacLean 1990 г.):

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;

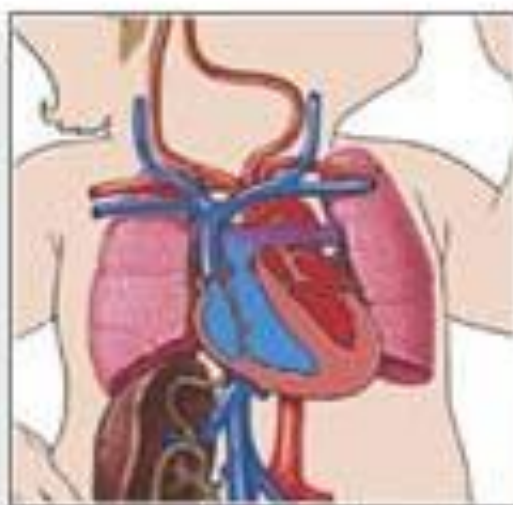
заражение плода во время родов: герпес, грипп, энтеровирус, папилломы, микоплазма, стрептококки. хламидия, токсоплазма;

септический спонтанный аборт – вирусы (цитомегаловирус, герпес, грипп, корь, краснуха, паротит, полиомиелит и т. д.; бактерии (листерия, сальмонелла,

Краснуха (врожденная краснуха)



Микроцефалия



Открытый
артериальный
проток

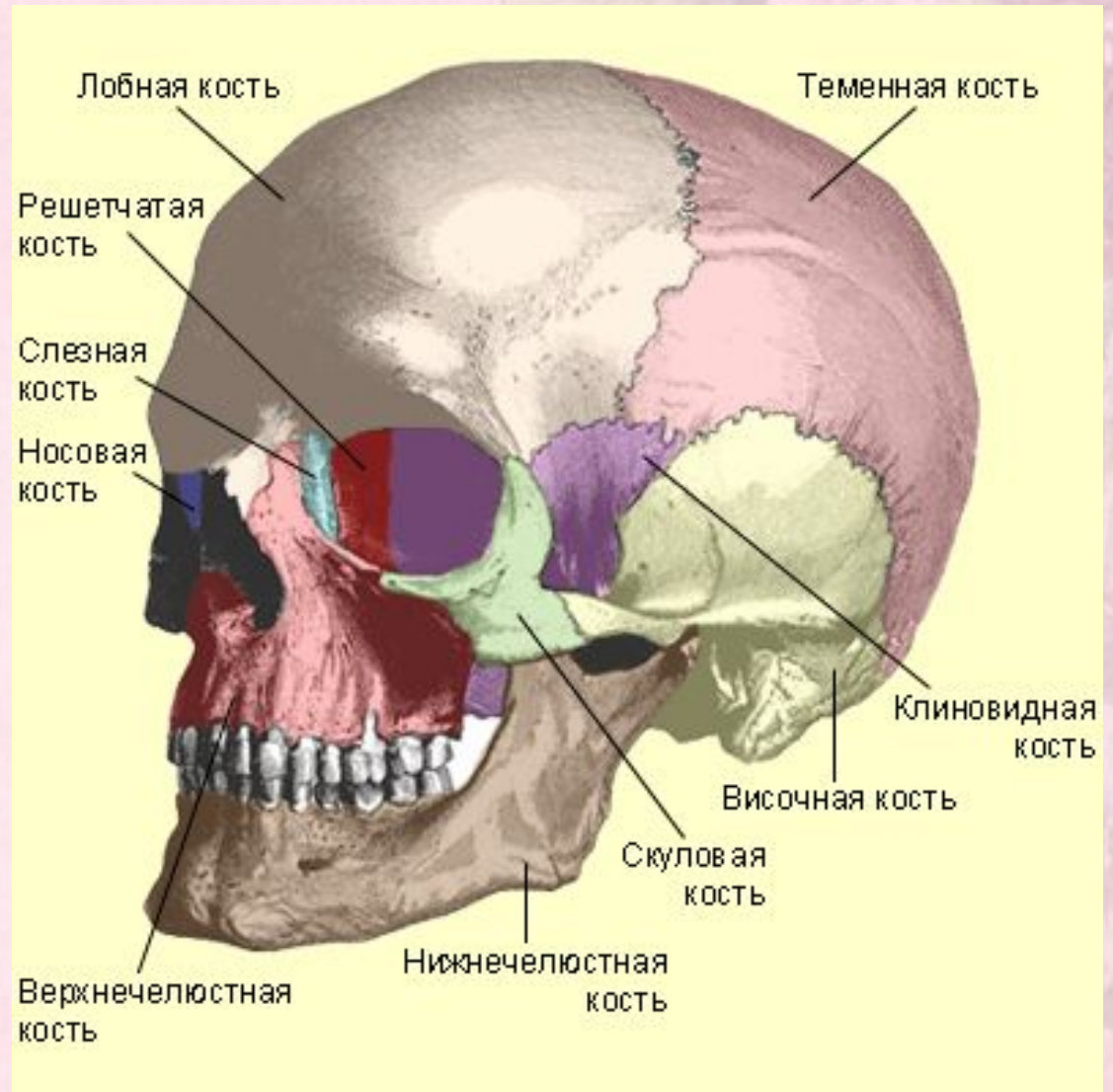


Катаракта

Краснуха - это группа физических отклонений, которые возникают у ребенка в результате инфицирования плода вирусом краснухи: сыпь при рождении, низкий вес, малый размер головы, аномалии сердца, проблемы со зрением и выбухание родничка.

Краснуху можно предотвратить путем вакцинации женщин до беременности.

4. Опухоли и травмы черепа, сопровождающиеся сотрясением мозга

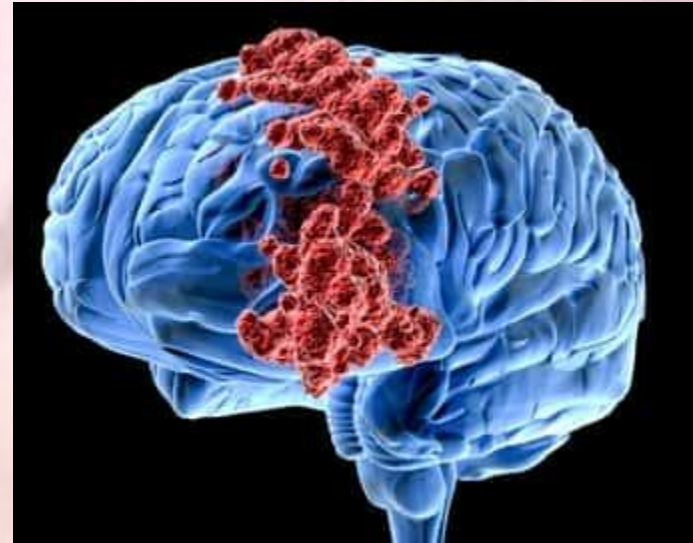


Опухоли головного мозга

Опухоли головного мозга составляют около 4 % среди органических поражений нервной системы.

Опухоли головного мозга бывают :

- первичными и вторичными (метастатическими),
- доброкачественными и злокачественными,
- одиночными и множественными.



- В клинике принято разделение опухолей в зависимости от их расположения по отношению к веществу мозга.

Различают опухоли немозговые (экстрацеребральные) и внутримозговые (интрацеребральные).



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

5. Наследственные факторы.

Нарушения речи вызванные наследственными факторами могут составлять лишь часть общего нарушения нервной системы и сочетаться с интеллектуальной и



Основные дизэмбриогенетические СТИГМЫ

Типы нарушений	Признаки незрелости	Признаки поврежденности
Эмоциональные расстройства	Синдром психической неустойчивости; эмоциональная лабильность; легкая пресыщаемость; нестойкость аффекта; поверхность переживаний; внушаемость; непосредственность, легкая откликаемость на внешние раздражители	Аффективные расстройства по возбудимому, эйфорическому, дистрофическому типу: выраженная стойкость и сила аффекта; вязкость, монотонность, ригидность переживаний, расторможенность влечений, упорство при удовлетворении своих желаний, негативизм, агрессивность
Энцефалопатические расстройства	Легкие, нестойкие церебростенические явления успешно поддаются медикаментозному воздействию, редуцируются при организации щадящего режима. Невротические реакции, астено-невротические состояния (нестойкие логоневрозы, страхи, гиперкинезы)	Церебрастения с явлениями внутричерепной гипертензии; требуются длительное лечение, легкая декомпенсация при психофизических перенапряжениях. Неврозоподобные состояния (мононеврозы, стойкие анурез, энкорез, заикание, гиперкинезы). Психопатический, эпилептиформный, апатикоастенический симптомы
Неврологические расстройства	Симптомы незрелости без признаков органического повреждения. Нестойкие вегетативные нарушения	Легкая очаговая симптоматика, пирамидальная, экстрапирамидальная и стволовая. Церебрально-эндокринные дисфункции. Стойкая вегетативная дистония
Нарушения ВПФ: а) нарушения модально-специфических функций б) нейродинамические нарушения в) нарушения регуляции	Нестойкие, динамические, носят неспецифический характер. Легкие диффузные, мозаичные, обусловлены асинхронностью созревания функций Лабильность психического тонуса в сочетании с повышенной истощаемостью Импульсивность, слабость контроля при нарастании явлений истощаемости и утомления. Пресыщаемость, нестойкость мотивации, нарастание утомления, нарушения программирования	Стойкие, носят неспецифический характер. Тотальность нарушений обусловлена грубым недоразвитием мозга Инертность, замедленность темпа с явлениями истощаемости психического тонуса либо без них Импульсивность, слабость контроля; менее зависимые от утомления нарушения инициирования и произвольности, грубые нарушения мотивации. Нарушения программирования

Таблица 3.21

Основные дизэмбриогенетические стигмы (по Л.Т.Журба)	
Локализация	Характер аномалии
Череп	Форма черепа микроцефалическая, гидроцефалическая, брахицефалическая, дорихоцефалическая, асимметричная; низкий лоб, резко выраженные надбровные дуги, нависающая затылочная кость, уплощенный затылок, гипоплазия сосцевидных отростков
Лицо	Прямая линия скошенного лба и носа. Монголоидный или анпомонголоидный разрез глаз. Пило- и гипертелоризм. Седловидный нос, уплощенная спинка носа, искривленный нос. Асимметрия лица. Макрогнатия, микрогнатия, прогения, микрогения, раздвоенный подбородок, клиновидный подбородок
Глаза	Эпикант, индианская складка века, низкое стояние век, асимметрия глазных щелей, отсутствие слезного мясца (третье веко), дистихиаз (двойной рост ресниц), колобома, гетерохромия радужной оболочки, неправильная форма зрачков
Уши	Большие оттопыренные, малые деформированные, разновеликие, расположены на различном уровне, расположенные низко; аномалия развития завитка и противозавитка, приращение мочки ушей, добавочные козелки
Рот	Микростомия, макростомия, «рыбий рот», высокое узкое небо, высокое уплощенное небо, аркообразное небо, короткая уздечка языка, складчатый язык, раздвоенный язык
Шея	Короткая, длинная, кривошея, с крыловидными складками, избыточными складками
Туловище	Длинное, короткое, грудь вдавленная, куриная, бочкообразная, асимметричная, большое расстояние между сосками, добавочные соски, агенезия мечевидного отростка, диастаз прямых мышц живота, низкое стояние пупка, грыжи
Кисти	Брахиддактилия, арахнодактилия, синдактилия, поперечная борозда ладони, сгибательная контрактура пальцев, короткий изопнутый V палец, искривление всех пальцев
Стопы	Брахиддактилия, арахнодактилия, синдактилия, сандалевидная щель, двузубец, трехзубец, плоская стопа, нахождение пальцев друг на друга
Половые органы	Крипторхизм, фимоз, недоразвитие полового члена, недоразвитие половых губ, увеличение клитора
Кожа	Депигментированные и гиперпигментированные пятна, большие родимые пятна с оволосением, избыточное локальное оволосение, темангиомы, участки алопеции кожи волосистой части головы

Примечание. Диагностическое значение имеет обнаружение у больного 5 и более спам дизэмбриогенеза одновременно.

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



C. D. FREDRICKS & CO

NEW YORK



**Девочка, 5,5 лет,
микроцефалия,
спастический
тетрапарез,
симптоматическая
эпилепсия, задержка
психо-моторного
развития**



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



Гидроцефалия

Нормальные желудочки Расширенные желудочки



Асимметрия лица



Ассимметрия черепа



Рисунок 1. *Варианты формы черепа, связанные с преждевременным закрытием отдельного костного шва. Стрелками указано направление продолжения роста черепа вдоль швов, остающихся открытыми. Жирными линиями выделены участки максимального уплощения черепа. Если закрываются несколько костных швов, развивается более сложная форма черепа.*

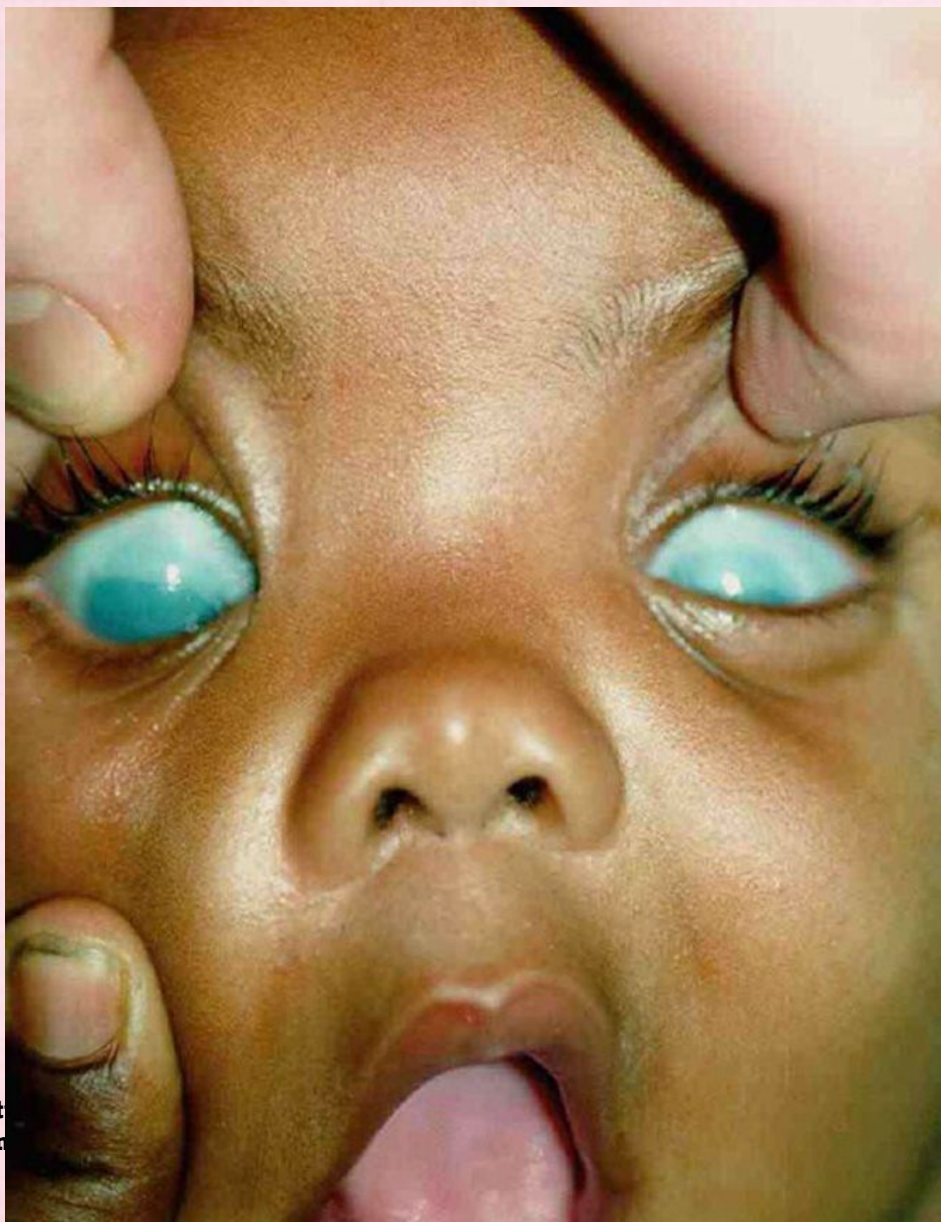
Нос седловидный (nasus selliformis) - деформация наружного носа с наличием впадины в средней части спинки; наблюдается при недоразвитии или разрушении (например, при сифилисе) хрящей носа или носовых костей.



**Монголоидный разрез глаз — опущены
внутренние углы глазных щелей.**

**Антимонголоидный — опущены наружные углы
глазных щелей.**





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

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

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



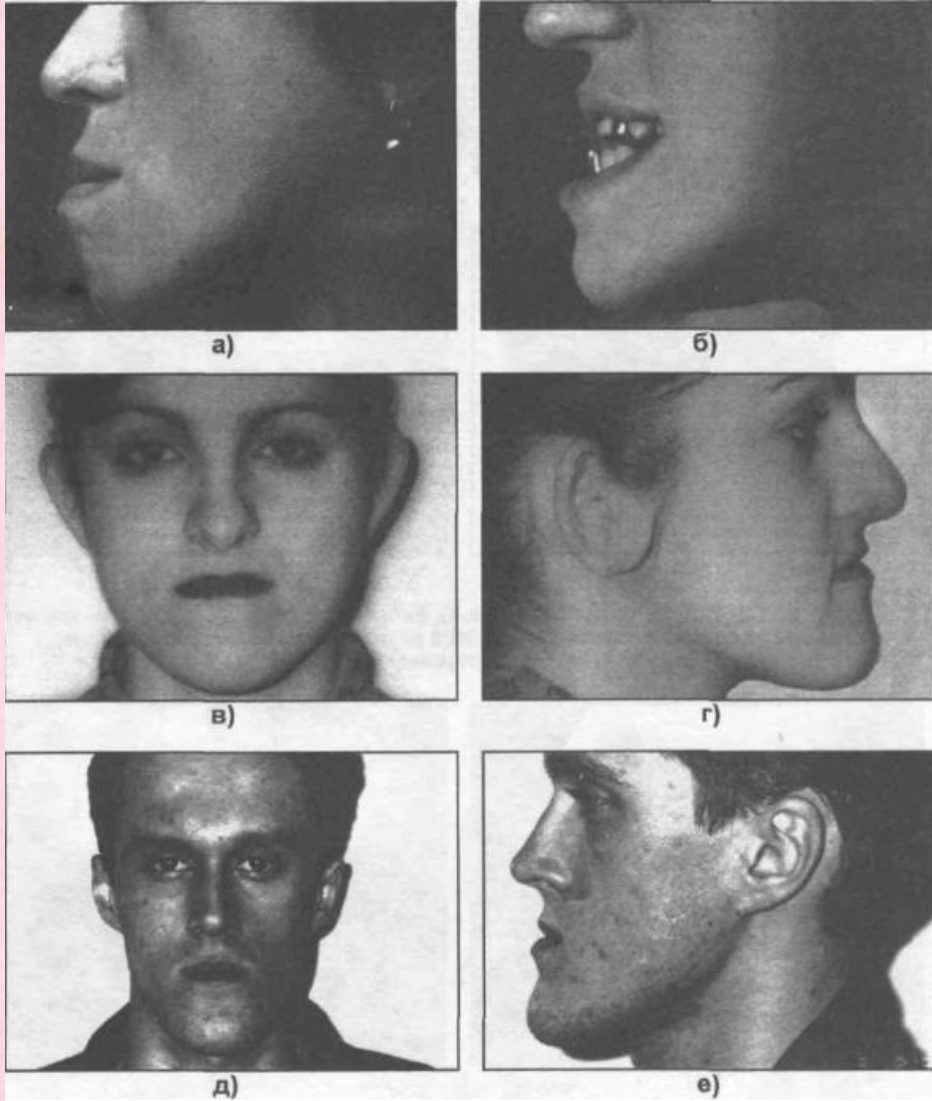


Рис. 34.1.1. Истинная прогения. Внешний вид больных (а, б, в, г, д, е).

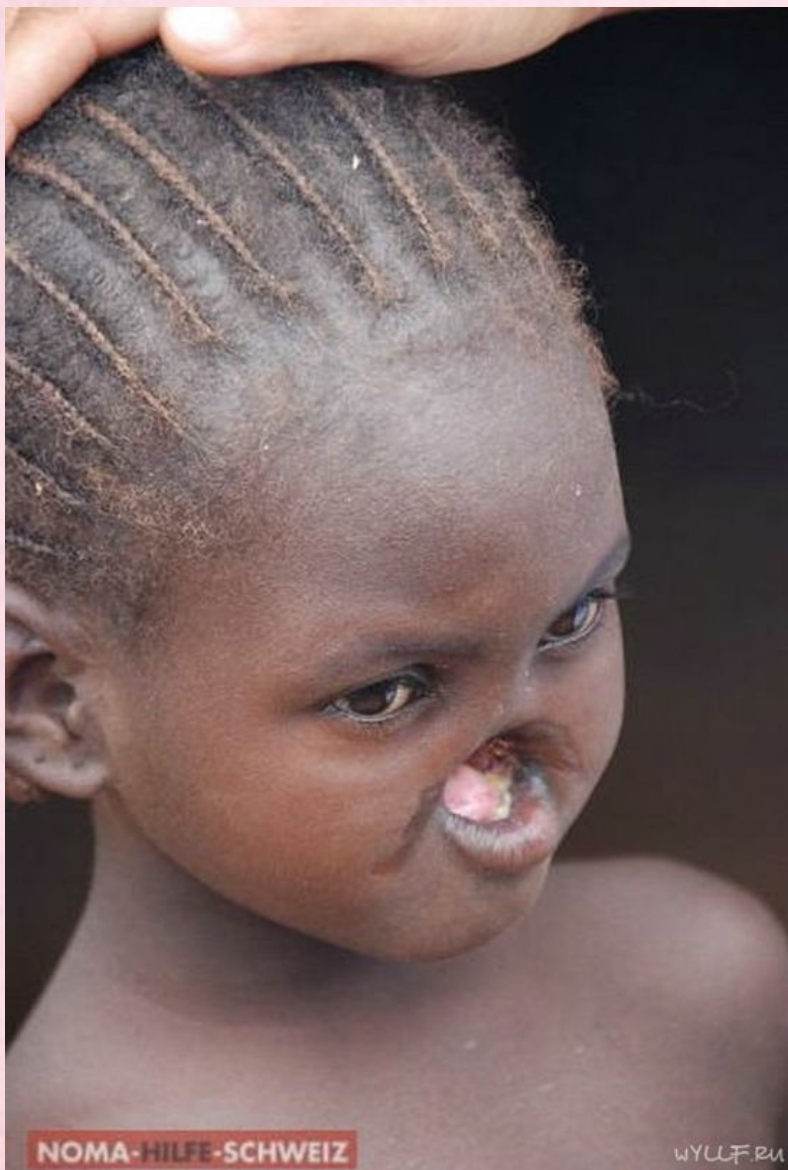
ПРОГЕНИЯ – (от греч. pro — вперёд и geneion — подбородок) патологический тип прикуса, при котором зубы нижней челюсти при смыкании перекрывают одноимённые зубы верхней челюсти.

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.





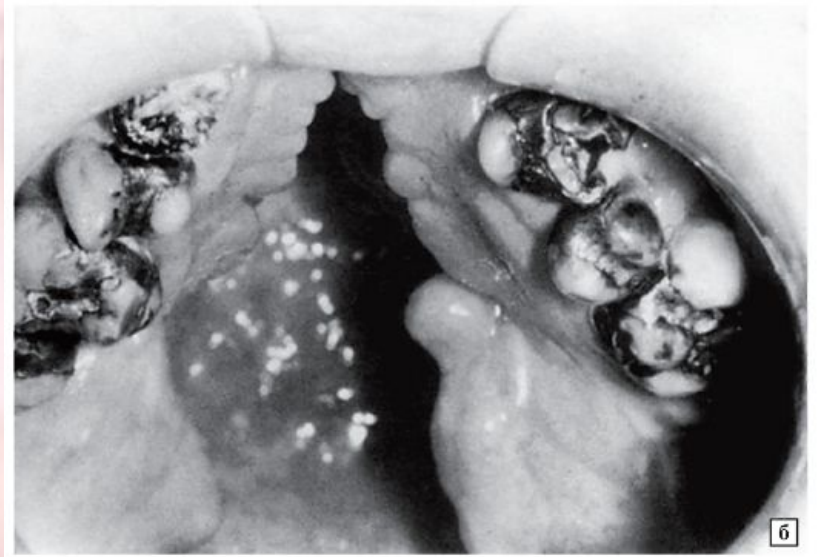
Пороки развития орофациальной и области



Расщелины губы и неба



а



б

Неполная и полная расщелина неба



Односторонняя и двусторонняя расщелина нёба



Рис. 2.3. Односторонняя расщелина нёба



Рис. 2.4. Двусторонняя расщелина нёба

Моногенные синдромы с расщелиной губы и нёба. **Аутосомно-доминантные синдромы**

Синдром Гольденара: Расщелина губы и неба, множественные базально-клеточные карциномы, кисты челюсти, аномалия скелета.

Синдром Горлина: Расщелина губы и неба, 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 неба, макроцефалия, гипертелоризм, плоский нос, перекрученный завиток, мезомелия, клинодактилия, аномалии позвоночника и гениталий.

Синдром акроостеолиза: Расщелина неба, "растворение" концевых фаланг с утолщением пальцев, низкий рост, кифоз, вальгусная деформация голени, микрогнатия, долихоцефалия, преждевременное выпадение зубов.

Синдром Ван-дер-Вуда: Расщелина губы и неба, губные ямки.

Синдром ключично-черепной дисплазии: Расщелина неба, 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.

Криптофальм - расщелина губы и нёба, криптофальм, ненормальная лобная линия роста волос, различная синдактилия на руках и ногах, колобома крыльев носа, аномалии мочеполовой системы.

Цереброкостомандибулярный синдром - расщелина нёба, микроцефалия, дефект ребер.

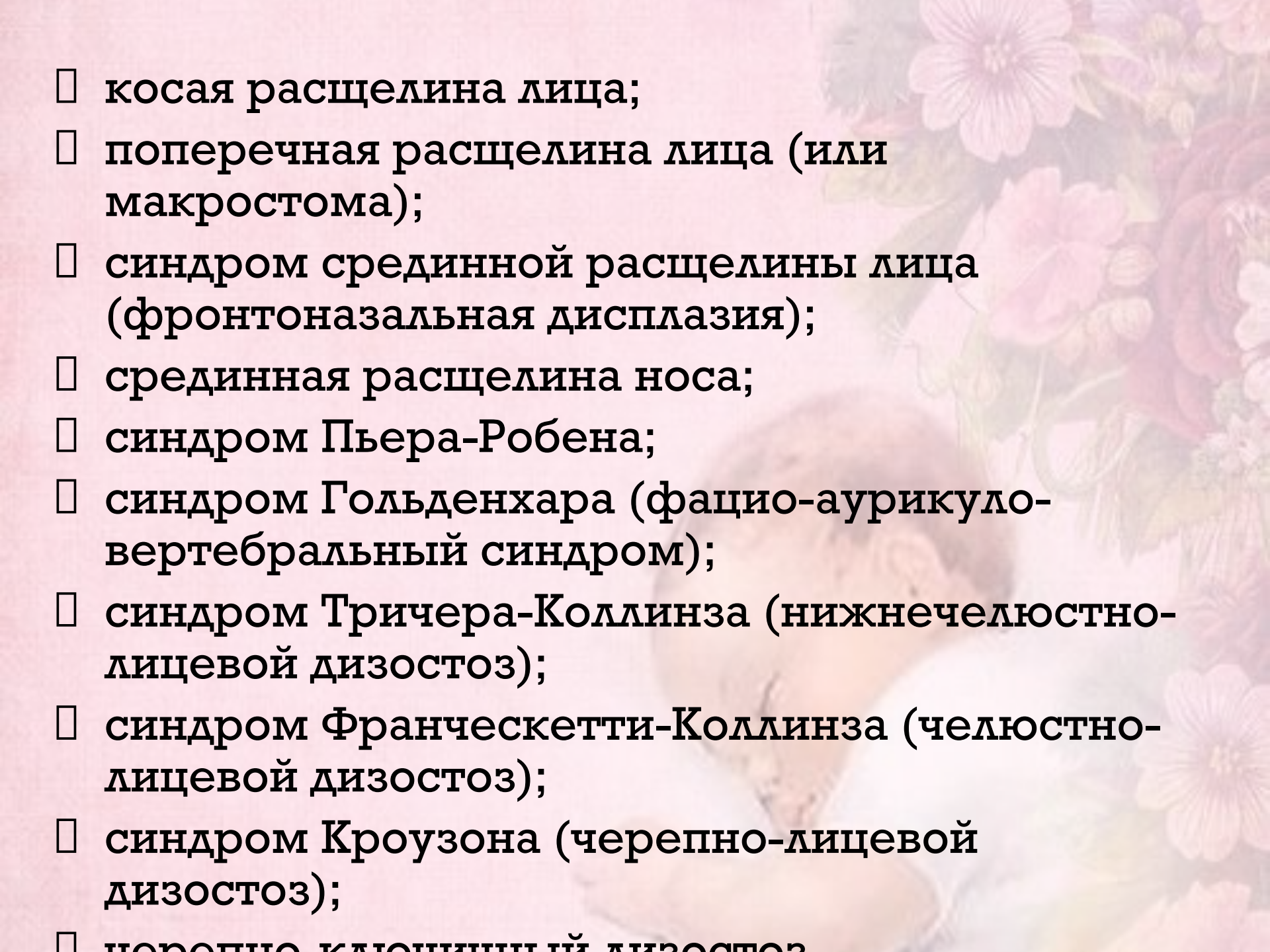
Синдром Кристиана - расщелина нёба, краниосиностозы, микроцефалия, артрогрипоз, приведенный большой палец руки.

<http://varles.narod.ru/leczii1/815.htm>

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 макростомма);
 - 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

Для мультифакториальных форм расщелины губы и неба Н. С. Демикова (1983) предложила эмпирические таблицы риска.

Эмпирический риск для родственников пробанда с расщелиной губы и неба и изолированной расщелиной неба:

СТЕПЕНЬ РОДСТВА	РАСЩЕЛИНА ГУБЫ И НЕБА, %	ИЗОЛИРОВАННАЯ РАСЩЕЛИНА НЕБА, %
Дети	3-4	7
Родные сибсы	3-5	2
Дяди, тети, племянники, племянницы	1	1
Двоюродные сибсы	0.5	0.5
Сибсы, при наличии 1-го пораженного родителя	17	17
Сибсы, при наличии 2-х здоровых родителей и 2-х пораженных сибсов	10	10

**Косая расщелина лица.
Поперечная расщелина лица
(или макростома)**



Синдром Гольденхара



Синдром Пьера-Робена



Синдром Кроузона



Синдром Франческетти- Коллинза



Черепно-ключичный ДИЗОСТОЗ

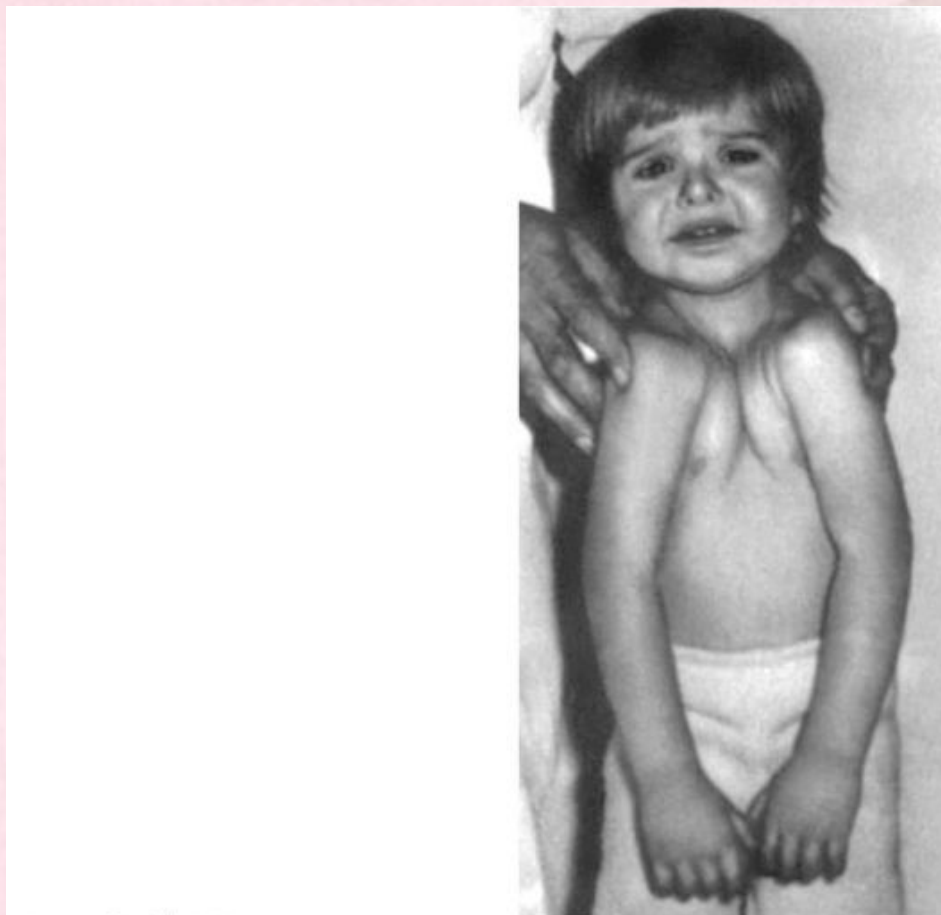


Рис. 2.11. Черепно-ключичный дизостоз

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

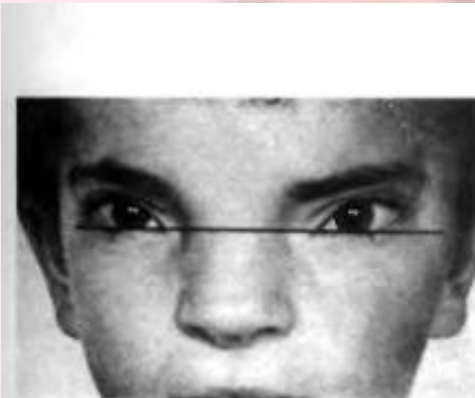


Рис. 3.20. Монголоидный разрез глаз (синдром Грейга).



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



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

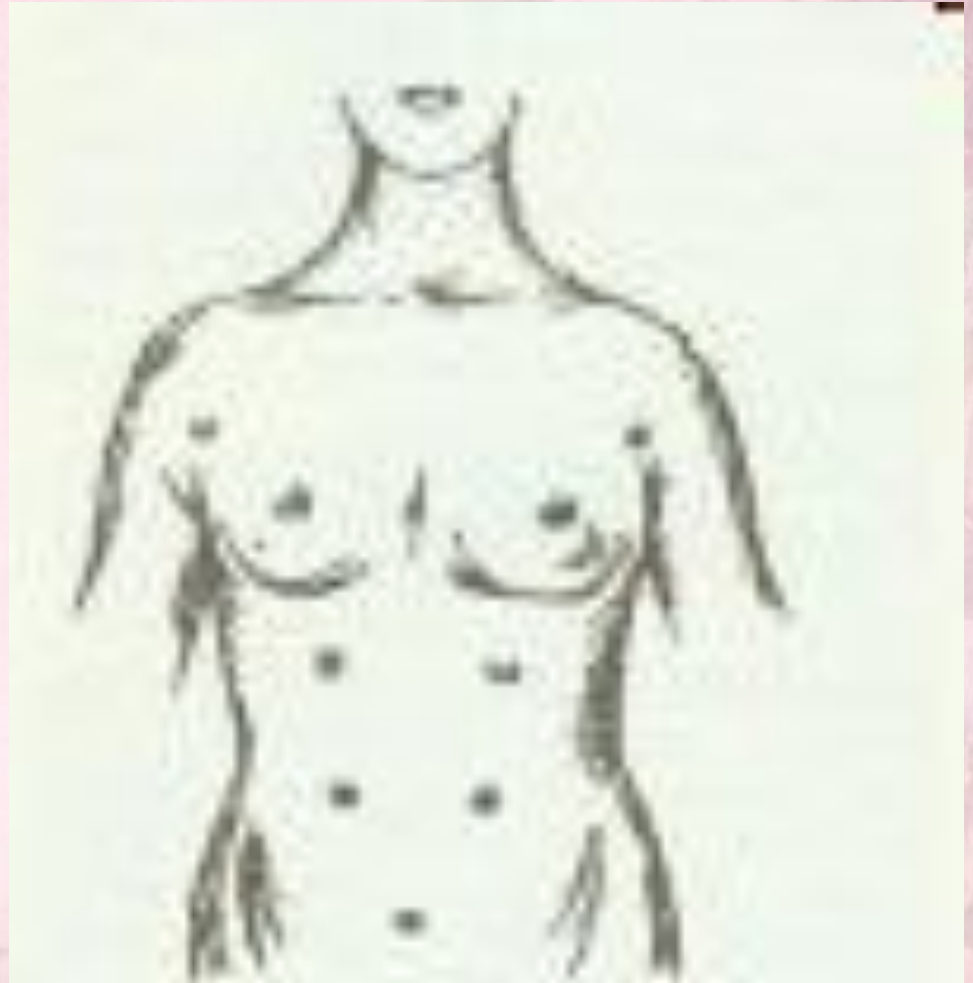
Врожденная аномалия формы и размера языка, бывает при болезни Дауна, синдроме Мелькерсона-Розенталя. Язык увеличен в размерах, покрыт глубокими складками, на спинке и боковых поверхностях языка в виде жилок листа (глубокая центральная борозда и отходящие от нее мелкие) и другая форма, когда складки расходятся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



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



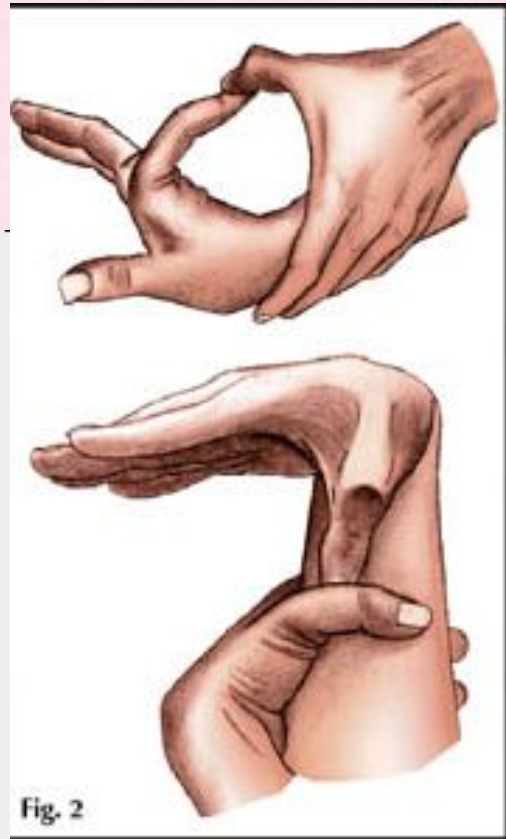


Fig. 2

Синдром Марфана – наследственное заболевание соединительной ткани. Проявляется в изменениями скелета: высокий рост с относительно коротким туловищем, длинные паукообразные пальцы (арахнодактилия), разболтанность суставов, сколиоз, кифоз, деформация грудной клетки, аркообразное небо. Возможны поражения глаз. В связи с аномалиями сердечно-сосудистой системы средняя продолжительность жизни сокращена.

Синдактилия (syndactyly; 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 15 пальцами на руках и 16 на ногах родился в Китае. В результате операции – лишние пальцы 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 множества 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.

Часто решающее 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 или невозможно компенсировать.

Если же отклонения обнаруживают у ребенка в ясельном или дошкольном возрасте, ранняя медицинская и педагогическая коррекция значительно повышает вероятность полноценного обучения в школе.

В специальной педагогике РФ нет «необучаемых детей», если имеются хотя бы малейшие признаки сохранности интеллекта.

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

- 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.



Кэти Прайс Лолита Милявская



Эвелина Бледанс Ирина Хакамада

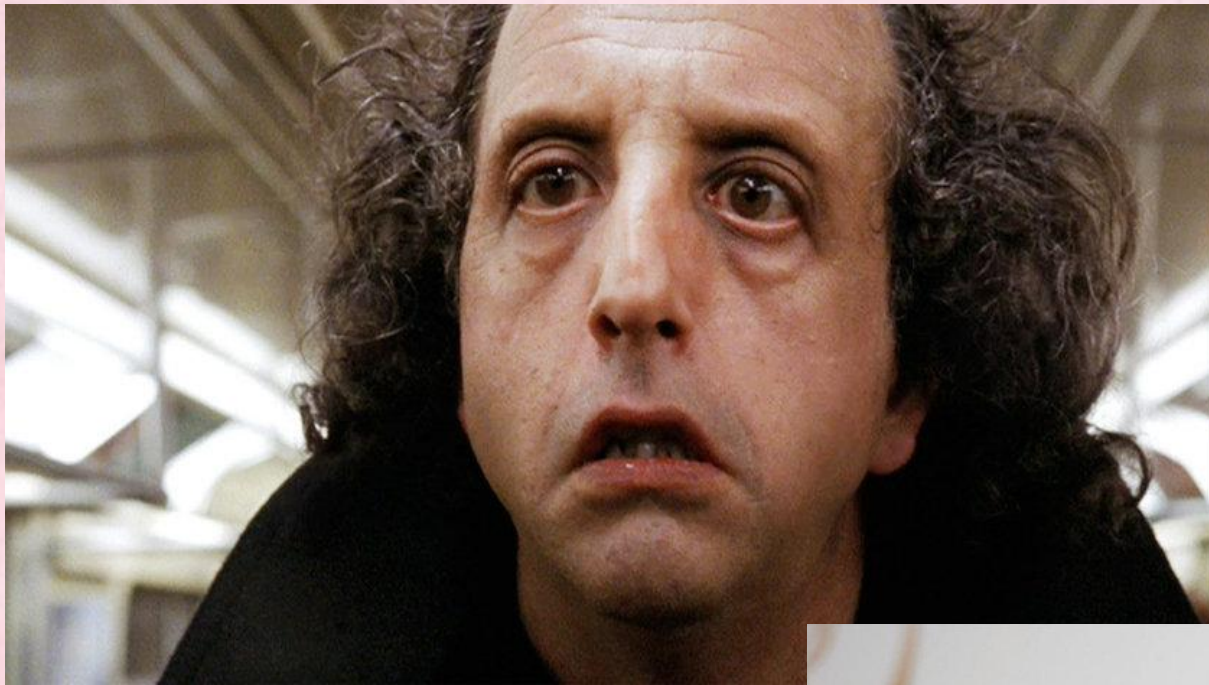


В Кемеровской области от голода умерли 27 воспитанников интерната

Опубликовано 04.09.12 16:06



В течение трёх лет в интернате для умственно отсталых детей (город Мыски, Кемеровской области) происходили голодные смерти. Оказалось, что деньги выделяемые на питание воспитанников разворовывал директор интерната Игорь Скуратов. Преступление, приведшее к гибели десятков детей, российский гуманный суд расценил как "превышение служебных полномочий" и оставил директора на свободе. Он получил 2 года и 6 месяцев условно.



Винсент Скьявелли

Питер Динклэйдж





**СПАСИБО
ЗА
ВНИМАНИЕ
!**