

## ОСОБЕННОСТИ НАРУШЕНИЙ ПРОСОДИЧЕСКОЙ СТОРОНЫ РЕЧИ У ДЕТЕЙ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫМИ ДИСПЛАЗИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

КИРСАНОВА Елена Петровна

логопед

ОЛЕЙНИК Светлана Николаевна

логопед

ГБУЗ МО «Детская психоневрологическая больница»

г. Москва, Россия

*В статье представлены краткие теоретические данные о недифференцированных дисплазиях соединительной ткани, речевой статус ребенка с НДСТ, актуальность коррекционной работы, направления логопедической работы с ребенком.*

**Ключевые слова:** недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ), гипотония артикуляционных мышц, искажение звукопроизношения.

Термином «дисплазия», что в переводе с греческого означает «отклонение в формировании», еще в XIX в. называли врожденную патологию соединительной ткани (СТ), проявляющуюся снижением ее прочности [1].

В настоящее время понятием «дисплазия соединительной ткани» (ДСТ) определяется аномалия тканевой структуры с уменьшением содержания отдельных видов коллагена или нарушением их соотношения, что приводит к снижению прочности СТ органов и систем [2].

Наследственные коллагенопатии обусловлены мутациями в генах, ответственных за формирование первичной структуры разных типов коллагена, а также многих ферментов, принимающих участие в созревании коллагена, образовании и распаде коллагеновых волокон. Разнообразие клинических проявлений ДСТ объясняется не только мутацией генов, но и действием средовых факторов. Диспластические изменения соединительной ткани могут быть обусловлены неблагоприятной экологической обстановкой, неадекватным питанием, стрессами, заболеваниями матери в период беременности, прием ею медикаментов, профессиональными вредностями.

Дифференцированные дисплазии соединительной ткани характеризуются определенным типом наследования и определенной клинической картиной, проявляются синдромами Марфана и Элерса-Данлоса, несовершенным остеогенезом, миопатиями и др.

Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ) диагностируются тогда, когда у пациента набор фенотипических признаков не укладывается ни в одно из дифференцированных заболеваний.

При исследовании мышечной системы у детей с НДСТ в большинстве случаев выявляется гипотрофия и гипотония диффузного характера в различной степени.

Наиболее изученным клиническим признаком заболеваний СТ у детей является синдром гипермобильности суставов (ГМС), который определяется как повышение объема движений в одном или нескольких суставах в сравнении со статической нормой [3].

Для диагностики дисплазии соединительной ткани используются критерии Т. Милковска-Дмитровой и А. Каркашева:

Главные фенотипические признаки ДСТ: гипермобильность суставов, плоскостопие, расширение вен, готическое небо, патология органа зрения, деформация грудной клетки и позвоночника, увеличенная растяжимость и дряблость кожи, длинные тонкие пальцы.

Второстепенные признаки: аномалии ушных раковин и зубов, преходящие суставные боли, вывихи и подвывихи суставов и др.

1 степень (лёгкая) дисплазии соединительной ткани диагностируется при наличии двух главных признаков, 2 степень (средняя) – при 3 главных и 2, 3 второстепенных или 3, 4 главных и 1, 2 второстепенных. 3 степень

(тяжёлая) определяется при наличии 5 главных и 3 второстепенных признаков.

Также установлено, что одним из фенотипических признаков недифференцированных и дифференцированных дисплазий соединительной ткани могут быть патологические извитости сонных артерий, обуславливающие острые и хронические формы ишемии головного мозга.

У большинства пациентов с неполноценностью соединительной ткани имеется астенический синдром как результат детренированности сердечно-сосудистой, дыхательной, опорно-двигательной систем организма. В 70% случаев у детей выявляются нарушения эмоциональной сферы, неврозоподобные расстройства в виде астенических, депрессивных, тревожных состояний и их сочетаний [5].

Проблема дисплазии соединительной ткани вызывает в последнее время большой интерес у специалистов в связи с увеличением выявляемости пациентов с данной патологией. Частота выявления синдрома ДСТ достаточно велика – от 26 до 80% в зависимости от группы исследования [6].

В современной отечественной и зарубежной литературе до настоящего времени вопрос о речевых нарушениях у этой категории детей не рассматривался.

В нашем стационаре проходят лечение дети, имеющие синдром НДСТ, Элерса-Данлоса, сочетания этих состояний с церебральной патологией, синдромом гиперактивности и дефицита внимания и др.

По данным проведённого логопедического обследования 70 детей с диагнозом НДСТ или с-мом Элерса-Данлоса на базе КБУЗ МО ДПНБ у 36 детей (51%) были выявлены нарушения произносительной стороны речи, которые обуславливались мышечной гипотонией в артикуляционной мускулатуре.

В данной статье рассмотрим результаты проведенного логопедического исследования с детьми, имеющими недифференцированные дисплазии соединительной ткани без сопутствующей неврологической патологии.

Исследование показало, что гипотония артикуляционной и мимической мускулатуры в ста процентах случаев приводит к:

- изменению качества артикулирования (затруднению удержания поз, изменению

амплитуды движений как языка, так и губ, неточности артикулем в серии движений);

- выпадению звуков верхних язычных позиций (л-л', ш-ж, р-р', ч-щ) и губных (б-п, в-ф), искажению произнесения вышеуказанных звуков как в изолированной позиции, так и в линейной речи, затруднению коррекции произношения, чрезмерно длительной постановке и длительной автоматизации звуков речи;

- в ста процентах случаев отмечалось изменение просодии речи (короткая, поверхностная речевая фонация; тихий, высокий голос; невыразительный, уплощенный мелодико-интонационный рисунок речи; лёгкая «смазанность» произношения в потоке речи).

Приведём пример Вари О., 7 лет, в неврологическом статусе которой отмечаются признаки дисплазии соединительной ткани: гиперэластичность кожи, гипермобильность суставов, нарушение осанки, асимметрия лопаток, сутулость, мышечный тонус симметрично снижен.

В речевом статусе отмечается снижение тонуса мышц языка, в результате чего искажение шипящих звуков (дислалия).

В условиях стационара с данным ребенком была проведена логопедическая работа в следующих направлениях:

- в качестве подготовительного этапа была проведена работа по улучшению качества артикулирования на уровне звука и в серии артикулирования;

- артикуляционная гимнастика для улучшения функциональных возможностей мышц артикуляционного аппарата;

- развитие контроля за произношением;

- работа над внятностью на потоке речи.

Длительная автоматизация речи на потоке подтвердилась особенностями продолжительной коррекционной работы с детьми с НДСТ. Поступив в больницу через полгода, девочка имела более качественное артикулирование звуков изолированно, но недостаточно правильное на потоке речи.

Так же приведем пример Тимофея Д., 7 лет, в неврологическом статусе которого имеется недифференцированный синдром соединительно-тканой дисплазии.

В речевом статусе определяется легкое снижение тонуса мышц артикуляции, вследствие чего отмечается ограничение амплитуды

ды движений артикуляционных мышц и снижение разборчивости речи на потоке, искажение соноров, шипящих (дислалия).

В больнице была проведена логопедическая работа в следующих направлениях:

- развитие контроля за произношением;
- артикуляционная гимнастика для улучшения функциональных возможностей мышц артикуляционного аппарата
- уточнение артикуляционных укладов искажаемых звуков;
- уточнение артикулирования звуков в потоке речи.

Приведем пример еще одного ребенка, Ивана М., 12 лет, имеющего недифференцированную дисплазию соединительной ткани.

В речевом статусе мальчик имеет легкую недостаточность артикулирования, некачественную дифференциацию артикулем в линейной речи, искажение соноров, свистящих звуков и смазанность их на потоке речи

(дислалия).

В качестве работы в стационаре были определены следующие направления:

- развитие собственного контроля за произношением;
- артикуляционная гимнастика для улучшения функциональных возможностей мышц артикуляционного аппарата;
- уточнение артикуляционных укладов нарушенных звуков;
- уточнение артикуляционного рисунка в потоке речи (в спонтанной речи).

Таким образом, можно говорить о том, что тонические нарушения в артикуляционных мышцах, обусловленные недифференцированной дисплазией соединительной ткани, приводят к особенностям формирования просодической стороны речи (артикуляционного праксиса, звукопроизношения, просодии речи), а также более позднему формированию фонетико-фонематических дифференциаций.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Евтушенко С.К., Лисовский Е.В., Евтушенко О.С.* Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии (клиника, диагностика, лечение). Руководство для врачей. – Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2009. – 327 с.
2. *Иванова И.Л., Баранцевич Е.Р., Зорина Э.Т.* Клинические особенности неврологического статуса при вертеброгенных заболеваниях нервной системы, ассоциированных с дисплазией соединительной ткани // Актуальные проблемы неврологии: материалы третьей научно-практической конференции неврологов северо-западного федерального округа российской федерации с международным участием 1-2 апреля 2010 г. – Сыктывкар, 2010.
3. *Кадурин Т.И., Горбунова В.Н.* Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2009. – 704 с.
4. *Нечаева Г.И., Друк И.В.* Психосоматические соотношения при дисплазии соединительной ткани // Сибирский вестник психиатрии и наркологии. – 2005. – № 3. – С. 78-80.
5. *Нечайкина С.А, Мальмберг С.А.* Полиморфизм неврологических синдромов при дисплазии соединительной ткани у детей и подходы к терапии // ж-л, 2011 г.(статья)
6. *Beighton R.* Inherited disorders of sceleton, Churchill livigstone. – Edinburg, 1988. – P. 403-433.

**SPECIAL FEATURES OF THE PROSEDICIAL SPEECH DISORDERS  
IN CHILDREN WITH UNDEFINED CLOSE TISSUE DYSPLASIA**

**KIRSANOVA Elena Petrovna**

speech therapist

**OLEINIK Svetlana Nikolaevna**

speech therapist

Children's neuropsychiatric hospital

Moscow, Russia

---

*The article presents brief theoretical data on undifferentiated connective tissue dysplasia, the speech status of a child with undifferentiated connective tissue dysplasia, the relevance of correctional work, and areas of speech therapy work with the child.*

**Key words:** undifferentiated connective tissue dysplasia, articulation muscle hypotension, distortion of sound pronunciation.

---