

Обзорная статья / Review article

УДК 615.828

doi:

ОСОБЕННОСТИ ОРОФАЦИАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ И ОСТЕОПАТИЧЕСКИЙ ПОДХОД К КОРРЕКЦИИ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Лариса Анатольевна Шадорская¹, Святослав Валерьевич Новосельцев²

^{1,2} Северо-Западная академия остеопатии и медицинской психологии, Санкт-Петербург, Россия

¹ <https://orcid.org/0000-0003-1405-7342>

² <https://orcid.org/0000-0002-0596-2343>

Автор, ответственный за переписку: Святослав Валерьевич Новосельцев, snovoselcev@mail.ru

РЕЗЮМЕ

В обзорной статье рассмотрены ключевые параметры анатомических деформаций лицевого и мозгового черепа, обуславливающих речевые нарушения у детей с наличием синдрома Дауна.

Ключевые слова: синдром Дауна, нарушение нормальной анатомии, лицевой череп, мозговой череп, отставание речевого развития

ORO-FASCIAL SYSTEM PECULIARITIES AND AN OSTEOPATHIC APPROACH TO THE CORRECTION OF SPEECH DISORDERS IN CHILDREN WITH DOWN SYNDROME

Larisa A. Shadorskaya¹, Svyatoslav V. Novoseltsev²

^{1,2} North-West Academy of Osteopathy and Medical Psychology, Saint-Petersburg, Russia

¹ <https://orcid.org/0000-0003-1405-7342>

² <https://orcid.org/0000-0002-0596-2343>

Corresponding author: Svyatoslav V. Novoseltsev, snovoselcev@mail.ru

ABSTRACT

The key parameters of anatomical deformations of the facial bones and the cranium, which cause speech disorders in children with Down syndrome, are discussed in the review article.

Keywords: Down syndrome, normal anatomy deformation, facial bones, cranium, delay in speech development

В связи с ростом в детской популяции детей с синдромом Дауна назрела острая необходимость комплексного подхода к реабилитации данной категории детей, включающей как психолого-педагогический аспект, так и медицинский. Остеопатическое лечение, являясь неинвазивным и эффективным методом коррекции, должно быть включено в программу реабилитации детей с синдромом Дауна. Основываясь на теории нейропластичности мозга, раннее начало коррек-

ционной работы поможет максимальному физическому и психическому развитию детей с синдромом Дауна.

РЕЧЕВЫЕ НАРУШЕНИЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Синдром Дауна (СД) был впервые описан Лангтоном Дауном в 1866 году. Заболевание не передаётся по наследству, а является следствием нарушения оогенеза. Синдром Дауна, наиболее распространенная генетиче-

ская причина умственной отсталости (1:800), характеризуется наличием одной дополнительной копии хромосомы 21 человека (Hsa21) [29, 30]. Общепринятой гипотезой о корреляции дополнительного Hsa21 с патофизиологией DS является сверхэкспрессия генов, присутствующих в Hsa21 [21]. Однако предполагалось, что изменения в экспрессии других эуплоидных генов, возможно, обусловленные наличием дополнительного Hsa21, также способствуют фенотипическим вариациям DS [21].

В 1961–1964 годах было выявлено три формы синдрома Дауна: трисомия по 21-й паре аутосом, или классический тип, мозаицизм и транслокационный тип заболевания. При мозаицизме не все клетки имеют 47 хромосом, часть клеток имеют нормальный набор хромосом, то есть 46. При мозаицизме признаки синдрома могут быть выражены не так ярко и иметь более положительный прогноз развития. Транслокационная форма – это единственная форма, которая связана с наследственностью, причём родители не имеют синдром Дауна. Эта форма распространена в 2% случаев, мозаицизм присутствует всего у 1% детей, имеющих синдром Дауна. А в 97% имеет место классическая форма трисомии по 21 паре хромосом.

Синдром Дауна с большой вариабельностью уровня пенетрантности характеризуется сложными фенотипическими особенностями, включая морфологические аномалии головы и конечностей, низкий рост, гипотонию, гиперлаксию связок и др. Нарушение работы органов, особенно сердца (50% новорожденных с СД), обструкция или дисфункция желудочно-кишечного тракта (4–5% новорожденных с СД), повышенный риск лейкемии, раннее начало невропатологии, подобной Альцгеймеру, также часто встречаются у людей с ДС [29]. Почти все дети с СД страдают мышечной гипотонией (МГ). Из-за МГ задержка в развитии, проблемы с жеванием (из-за плохого нервно-мышечного контроля), мышечная слабость и зубные аномалии также часто встречаются при СД [22]. Помимо аномалий скелетных мышц, врожден-

ные пороки сердца (ВПС), обусловленные пороками развития сердечной мышцы, также являются частой проблемой [26]. Почти 70% дефектов атриовентрикулярных (АВ) каналов диагностируются у детей с ДС [24].

Ряд авторов приходят к выводу, что гипоксемия может являться одним из основных факторов, способствующим дегенеративным процессам в головном мозге. Действительно, при гистологических исследованиях головного мозга находят признаки недостаточности его кровоснабжения, следы аноксии и отека. Все это приводит к ишемии нервных клеток и дальнейшей их гибели [4].

ОСОБЕННОСТИ СТРОЕНИЯ ЧЕРЕПА

При рождении ребенка с синдромом Дауна череп в пределах нормы. Но череп медленно растет, особенно в течение первого года жизни. Его окружность отражает модель нормального развития, но всегда на 4–5 см отстает от возраста. Череп перестает расти примерно к 14 годам, когда его окружность соответствует окружности нормального ребенка в возрасте 3–4 лет. Ширина черепа ребенка с синдромом Дауна почти нормальна для этого возраста. Проблема развития, в первую очередь, связана с выраженным отсутствием роста в длину [24]. В среднем череп с синдромом Дауна имеет толщину всего 34 мм по сравнению с нормальными 610 мм.

Если задержка роста ограничивается черепом, то самым простым объяснением было бы то, что недостаточное развитие мозга вызывает недостаточное развитие черепа. Однако измерения и исследования развития мозга показывают, что в течение первого полугодия жизни вес мозга соответствует норме, в то время как одновременно наблюдается общее нарушение роста как черепа, так и длинных костей. Исследования показывают, что объем нейрокраниума при синдроме Дауна немного меньше, чем обычно, но размер гипофиза, вероятно, находится в пределах нормы. Тело клиновидной кости меньше нормального, особенно в передне-заднем размере, а угол клиновидной кости наклонен более вертикально. Угол чешуи затылка так-

же крутой и прямой. Эта аномальная ангуляция базикраниума наблюдается при других состояниях, таких как последовательность Робина, поэтому маловероятно, что она полностью связана с хромосомным дефектом. Почти вертикальный угол основания черепа вызывает его смещение вперед из-за прикрепления к нему глотки. Это способствует сужению переднезаднего размера глотки и укорачивает носовые и ротовые дыхательные пути. Это увеличивает сопротивление дыхательных путей [24].

Сфенобазиллярный синхондроз и сфеноэтмоидальные сочленения не развиваются в достаточной степени, а большое затылочное отверстие в некоторых случаях маленькое и имеет поперечно-эллипсовидную форму. Бенда показал, что эти изменения связаны с заметным отсутствием роста в длину. Наблюдается заметное сокращение лобно-затылочного диаметра черепа [4].

Для разработки новых подходов сопровождения детей раннего возраста с синдромом Дауна в условиях семьи необходим анализ особенностей их анатомо-физиологического и коммуникативного развития. Однако несмотря на значимость проблемы, недостаточно изучены физиологические особенности становления и динамика формирования вербальной и невербальной коммуникации у детей с СД в раннем возрасте, в то время как ее развитие является важнейшим фактором психического и социального развития детей. Выбор указанных возрастных границ обусловлен тем, что дети раннего возраста с синдромом Дауна выпали из большинства исследований, так как имеющиеся в научной литературе данные А.В. Алёхиной (2000), Е.Р. Баенской (2007) говорят о том, что дети с синдромом Дауна до 4 лет характеризуются глубоким недоразвитием основных психических функций: памяти, мышления, речи. И большинство исследований, посвящённых развитию детей с СД, проводились после 4-х лет.

Ранний возраст является периодом интенсивного развития ребенка. В это время закладывается фундамент его психического, физического и нравственного здоровья.

Именно от рождения до 3-х лет усилиями педагогов, психологов и медиков можно значительно повлиять на развитие ребёнка, а значит, и на его дальнейшую судьбу, снизить инвалидизацию детского населения [7, 10, 11, 13–15].

Данный синдром имеет сложную структуру дефекта, в том числе наличие речевого недоразвития. Речь – это один из важнейших маркеров развития ребенка. В связи с этим важно понять патогенез и структуру речевого дефекта у данной категории детей и разработать комплексные методы коррекции речевого недоразвития.

ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ РЕЧИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

Ряд исследователей выявили закономерности развития речи у детей с СД [1, 10]. Имеет место больший, чем у типично развивающихся сверстников, разрыв между пониманием речи и активным словарём ребёнка. Наблюдается медленный рост активного словаря ребёнка, нарушения грамматического строя речи, нарушения звукопроизношения и слоговой структуры речи. Отмечается низкий уровень развития фонематического слуха. Но наиболее решающим фактором в формировании речевых умений у детей является состояние сенсорных анализаторов, таких, как слух и зрение. К сожалению, нарушения зрения встречаются у 90% детей с СД и проявляются в виде снижения остроты зрения, сужения поля зрения, глаукомы, катаракты, непроходимости носослезного канала из-за его недоразвития. И как следствие – частые конъюнктивиты [4]. А ведь зрение является одним из решающих факторов формирования коммуникативных умений. Так, доречевой период включает в себя формирование различных коммуникативных взглядов, умение понимать выражение лица близкого взрослого, наблюдение и имитацию артикуляции мамы.

Патологии слуха связаны с короткой евстахиевой трубой, узкими ушными проходами, склонностью к частым отитам и тугоухости (38–78%), а также дефектами слуховых косточек (Д. Лейн, Б. Стрэдфорд, 1991). Об-

щая длина улитки короче при синдроме Дауна, а популяция клеток спирального ганглия уменьшается. В среднем ухе могут быть такие аномалии, как недоразвитие стремени и расхождение лицевых каналов [24].

Частые отиты и морфологические особенности слуховой системы могут приводить к нарушениям слуха в разной степени: от минимального снижения до глухоты. Нарушения слуха могут быть кондуктивные, т. е. поддающиеся медикаментозному лечению, и сенсоневральными, т. е. требующие слухопротезирования и кохлеарной имплантации. Достоверно признано прямое влияние качества слуха на возможности и перспективы речевого развития. Важно отметить, что если у детей с СД и сохранен слух, то нарушено фонематическое восприятие, которое связано с распознаванием фонем родного языка.

Кроме того, у детей с синдромом Дауна нарушен речевой выдох, он короткий и прерывистый. Некоторые дети пытаются говорить на вдохе, что негативно отражается на звукопроизношении. Также у большинства детей с СД наблюдается псевдобульбарная дизартрия, которая проявляется в повышенной саливации, поперхивании при глотании, срыгивании, парезах мышц артикуляторного аппарата, в снижении чувствительности рецепторов мышц лицевой мускулатуры, мышц губ, языка, мягкого неба, что приводит к затруднению формирования артикуляционного уклада. В дальнейшем дизартрия влияет на чёткость и внятность речи. Часто дети с СД не могут произвольно поднять язык, чтобы облизать верхнюю губу. Они не справляются с такими простыми артикуляционными упражнениями, как «маятник», «качели»,

Таблица 1

РАЗВИТИЕ РЕЧИ ТИПИЧНО РАЗВИВАЮЩИХСЯ СВЕРСТНИКОВ И ДЕТЕЙ С СД

<i>Возраст</i>	<i>Экспрессивная речь в норме</i>	<i>Экспрессивная речь детей с СД</i>	<i>Импрессивная речь в норме</i>	<i>Импрессивная речь детей с СД</i>
От 0 до 1 года	Гуканье, гуление, смех, плач. С 4–6 мес. Появление и расцвет лепета. Появляются вокализации, напоминающие звуки родного языка. Первые слова появляются от 8 мес. до 1 г. и 2 мес.	Гуканье, гуление, смех, плач. Лепет появляется в среднем в 8 месяцев.	Начинают понимать обращённую речь в 5–6 мес. К 12 месяцам соотносят слова и предметы, действия. Узнают изображение предметов на простой картинке и могут показать его.	К концу года понимают несколько слов, умеют соотносить их с предметами, показывать их на картинке. По просьбе выполняют простые действия: «пока-пока», «ладушки», «дай руку» и др.
С 1–2 лет	Активный словарь включает от пятидесяти до двухсот пятидесяти слов. Появляются предложения, содержащие 2–3 слова.	Появляются первые слова и жесты. Фразовая речь включает и слова, и жесты.	Происходит активное расширение словаря. Ребёнок начинает понимать значение предлогов, выполняет инструкцию из 2-х заданий.	Расширение словаря происходит более медленно. Соотносит слова и изображение. По просьбе может показать нужное изображение на простой сюжетной картинке.
С 2-х до 3-х лет	В активном словаре ребёнка от 800 до 1000 слов. Ребёнок использует почти все части речи, строит предложения из 3-х, 4-х слов, грамматически правильно оформляет их.	Ребёнок имеет в активе около тридцати слов, ребёнок выражается с помощью простой аграмматичной фразы. Продолжает сочетать жесты и слова.	Понимает простые сказки. Вначале требуются зрительные образцы, а потом понимает и при устном предъявлении.	Понимает простые адаптированные сказки со зрительной опорой.

«вкусное варенье», «лошадка» и др. Кроме того, им присуща плохая окклюзионная корреляция, высокое прикрепление уздечки, ранние проблемы слизисто-десневого аппарата (гингивит, пародонтит), неправильный прикус и неправильное положение языка.

Центр ранней помощи детям с СД в Москве акцентирует внимание на большом разбросе сроков появления речевых навыков. Например, если у типично развивающихся детей лепет появляется от 3 до 6 месяцев, то у детей с СД он появляется от 4-х до 13 месяцев. Сравнительная характеристика динамики развития речи нейротипичных детей и детей с СД приведена в табл. 1, включающей данные зарубежных авторов и исследования специалистов Центра ранней помощи.

Таким образом, в результате анализа таблицы мы можем сказать, что одна из основных особенностей речевого развития детей с синдромом Дауна – *значительное отставание активной речи при относительно сохранном её понимании*. Наряду с уменьшенным объёмом словаря наблюдаются нарушения грамматического строя. Тем не менее, дети с синдромом Дауна, включённые в программы раннего вмешательства, к трём годам могут вступать в коммуникацию с окружающими людьми, при этом используют как вербальные средства коммуникации, так и невербальные. Постепенно ребёнок с СД начинает всё больше использовать речь при общении, отказываясь от жестов.

Одной из важнейших особенностей детей с синдромом Дауна является их способность к чтению. И именно через чтение можно развивать устную речь ребёнка, расширять его пассивный и активный словарь.

СПЕЦИФИКА РЕЧЕВОГО АППАРАТА С ТОЧКИ ЗРЕНИЯ ЭМБРИОЛОГИИ

Лицо и пазухи

Все области черепа с синдромом Дауна недостаточны в росте [24], но особенно в структурах, которые демонстрируют наиболее заметное развитие после рождения, то есть решетчатой кости, носа, верхней и нижней челюсти.

Миниатюрные верхние челюсти остаются втянутыми под выступающий лоб из-за отсутствия прямого и нисходящего толчков роста. Эта задержка в развитии приводит к сохранению черт лица плода. «Формирование облика, застывшего в своей форме на 6–7 недели гестации производит впечатление разломленной, незаконченной работы вместо единства», – писал Кёниг при сравнении фотографий 7-недельного эмбриона и 18-летней девушки с синдромом Дауна [4].

У нормотипичного ребенка пазухи, за исключением клиновидной, появляются в течение 4 месяца жизни плода. Нормальная клиновидная пазуха появляется вскоре после рождения в передней части тела клиновидной кости и постепенно увеличивается кзади. Нормальные гайморовые пазухи при рождении представлены только бороздой в носовой стенке каждой кости.

При синдроме Дауна клиновидные и лобные пазухи не развиты, а пазуха верхней челюсти имеет небольшие размеры. При рентгенографическом исследовании 29 черепов с синдромом Дауна с возрастным диапазоном 8–9 лет было выявлено заметное нарушение развития лобных пазух в 24 случаях (83%), а клиновидные пазухи были значительно уменьшены в размерах в 66%, пневматизация ограничивается передней частью кости [30]. Все остальные пазухи, включая сосцевидные отростки, также плохо сформированы. Решетчатая пластинка решетчатой кости имеет тенденцию быть короткой и втянутой, образуя небольшую глубокую впадину между дугами глазницы. Отсутствие лобных пазух, характерное для синдрома Дауна, оказывает значительное влияние на характерную форму лобных костей и лба.

Небо и полость рта

Небо плоское внутри зубного гребня, но имеет высокое дорсовентральное возвышение по средней линии, образуя так называемое ступенчатое небо. Такое небо – это не высокое или плоское небо, а сочетание того и другого. В развитии человеческого

неба есть три важных вектора роста, которые обычно происходят между 6 и 12 неделями внутриутробного развития. Но именно в этот период внутриутробного развития происходит задержка развития плода с СД. А на седьмой неделе беременности соединительнотканное дно эмбриональной носовой капсулы (ранняя часть рта, носа и щек) соединяется с шейным отделом пищеварительного канала. При нормальном росте полушарий головного мозга в этот период голова отрывается от груди, в то же время пищеварительный канал, устойчивый к растяжению из-за прикрепленных к нему кровеносных сосудов, опускается к грудной клетке вместе с подъязычной областью, гортанью, трахеей и сердцем. Носовая капсула, зажата между этими противодействующими силами, растягивается краниокаудально, как круглое резиновое кольцо, вытянутое вертикально. Это *первый вектор роста*. Он сужает рот и выравнивает ноздри краниокаудально.

Во-вторых, лицо углубляется в переднезаднем (дорсовентральном) направлении. Мезенхимальные волокна в ранних небных отростках с каждой стороны языка растягиваются дорсовентрально, образуя прямые горизонтальные небные отростки.

Третий вектор роста – это оппозиционный рост этих парных небных отростков с образованием твердого неба, которое отделяет нос от рта [30].

Искажения в этом процессе могут нарушить окончательную форму неба, рта и носа. Спитцер указывал, что крутое небо и укорочение носовой перегородки способствуют значительному сужению антрального отдела носа и, следовательно, сужению дыхательных путей [24]. Из-за обструкции верхних дыхательных путей дети с синдромом Дауна вынуждены дышать через рот. Это также замедляет рост лицевого скелета, в том числе носовых пазух. Воздух, не согретый и не очищенный должным образом, содержит в 10 раз больше микроорганизмов, вызывает инфекции дыхательных путей, заложенность носа, а следовательно, стереотип ротового дыхания закрепляется. Ротовое дыхание также вы-

зывает гипоксемию, так как насыщение кислородом крови происходит только на 78%.

Кроме того, сама нижняя челюсть мала, что сужает дно рта и ограничивает доступное пространство. Из-за этого, а также из-за плоского крутого неба внутри ротовой полости недостаточно места для языка, поэтому он часто выступает вперед. Выпячивание языка происходит не из-за увеличения языка, который находится в пределах нормы, а исключительно из-за ограниченного пространства во рту. Это показывает, насколько серьезной может быть обструкция верхних дыхательных путей у ребенка с синдромом Дауна.

Зубы

Постоянный зубной ряд имеет неправильную форму и размер из-за дисгармоничного роста незрелой зубной системы. Формирование корней задерживается с последующей задержкой прорезывания. Первые зубы появляются к 11–12 месяцам. Зубы отстают в росте, а коронки короче и меньше. Они деформированы, в результате чего зубы становятся маленькими. Часто встречается аплазия зубной эмали. Зубы верхней и нижней челюсти поражаются с обеих сторон одинаково [30]. В исследовании 100 пациентов с синдромом Дауна было обнаружено, что у 41% постоянные боковые резцы отсутствовали или были задержаны в росте. Форма лунки зуба и, в конечном итоге, форма альвеолярной дуги зависит от тенденции роста зубного зачатка. Важно отметить, что верхнечелюстные пластинки постоянных боковых резцов видны в развивающейся челюсти примерно на уровне 9-й недели внутриутробной жизни. Это совпадает с критической стадией, на которой процессы дифференциации и развития у плода с синдромом Дауна замедляются.

Высокая частота аномалий полости рта и зубов, которые наблюдаются в отдельных случаях в общей популяции, показывает, что эффект трисомии заключается не столько в создании аномалии как таковой, сколько в уменьшении онтогенетической и физиоло-

гической буферизации против генетических факторов. Другими словами, хромосомный дисбаланс отрицательно сказывается на стабильности путей развития [24].

Кроме того, в исследовании González-Agüero et al. (2011), наблюдался более низкий уровень минеральной плотности костей у людей с СД, что также сказывается на развитии зубов. Стоматологическая патология влияет на общесоматический статус детей и вызывает нарушения в сопряженных системах. Зубочелюстно-лицевые аномалии ухудшают не только здоровье, но и социальную адаптацию детей с СД, так как внешний вид имеет огромное значение для восприятия их в обществе.

Дети с синдромом Дауна часто болеют ОРВИ. Аденоидит – часто встречающийся диагноз у этой категории детей, т.к. именно ротовое дыхание вызывает рост аденоидов. Кроме того, у детей с СД отмечается бруксизм и апноэ. Часто встречаются вредные привычки, такие как сосание пальца или пустышки. Сосание – врожденный рефлекс и он необходим как подготовительный этап акта жевания. Но если в процессе созревания не происходит миелинизации отдельных участков тройничного нерва, то ребенок испытывает стойкую потребность в сосании, что приводит к сужению верхней челюсти. Во время сосания язык, находясь на нижних зубах, не поддерживает свод верхней челюсти. Вследствие этого баланс действующих мышечных сил, влияющих на верхнюю челюсть, нарушается и негативно влияет на прикус, а давление пальца на нижнюю челюсть еще больше способствует недоразвитию нижней челюсти.

В норме ребёнок при прорезывании моляров переходит к самостоятельному жеванию. Это происходит в 14 месяцев у нормотипичных детей. У детей с СД первые зубы появляются только к 12 месяцам, а моляры с 18 по 20 месяц жизни. Следовательно, и твердая пища вводится позднее. Также отрицательное влияние на введение твердой пищи оказывает дизартрия, которая приводит к поперхиванию и даже рвоте при

приеме твердой пищи. Таким образом, у детей с СД плохо формируется жевание, слабо развиты жевательные мышцы, не происходит перехода инфантильного глотания в соматическое. При инфантильном глотании напрягаются мышцы лица, подбородочная мышца и мышцы шеи. Кроме того, плохо развивается язычная мышца, что ошибочно принимают за макроглоссию.

Клинические проявления нарушений предречевого развития, связанные с бульбарной дизартрией:

- слабый, монотонный, немодулированный крик;
- трудности захвата и удержания соска материнской груди при кормлении;
- слабость, вялость, быстрая утомляемость при сосании. Часто ребенок не наедается при кормлении, дает малую прибавку в весе и его начинают докармливать из бутылочки с большой дырочкой. Вследствие этого он отказывается от грудного вскармливания, так как это требует больших усилий;
- одно- или двусторонний парез, который приводит к подтеканию молока во время кормления;
- слабость жевательной мускулатуры;
- слабость круговой мышцы рта как следствие пареза CN VII;
- слабость мышц, удерживающих нижнюю челюсть в результате пареза CN V. Это приводит к привычному положению открытого рта;
- слабость небно-глоточного затвора (парез языкоглоточного нерва CN IX). Это является причиной назального оттенка голоса;
- Часто дети с СД захлебываются пищей, у них наблюдаются частые поперхивания и срыгивания.

В результате более позднего прорезывания зубов и срыгиваний поздно вводится твердая пища, такая как кусочки яблок, моркови, печенья, сухарики. Детям долгое время дают измельченную в блендере пищу, тем самым замедляя формирование акта жевания.

Многие дети с СД, воспитывающиеся в сиротских учреждениях, даже в старших классах не могут есть твердую пищу.

В физическом статусе отмечаются отставания в развитии крупной и тонкой моторики, а также снижены такие показатели, как вес, рост, объем, головы и грудной клетки.

При неврологическом осмотре наблюдаются: неярко выраженные парезы, синкинезии в мимической и речевой мускулатуре, гиперкинезы, изменения мышечного тонуса, асимметрия лица, рта.

Этиология речевых нарушений и соматические дисфункции у детей с синдромом Дауна

Специфика остеопатических дисфункций у детей с СД заключается в особенностях формирования орофациальной системы, начиная с внутриутробного развития и продолжающегося в постнатальный период.

Диффузная гипотония, слабость связочного аппарата и гипермобильность суставов имеют решающее значение в формировании крупной, тонкой моторики, а следовательно, и моторики речевого аппарата. У детей с СД слабая чувствительность речевого аппарата, они плохо им управляют, у них гипотоничный вялый язык. Тело клиновидной кости меньше обычного, особенно в переднезаднем размере, а угол клиновидной кости наклонен более вертикально.

Клиновидно-базиллярный синхондроз и клиновидно-этмоидальные сочленения не растут в достаточной степени, а большое отверстие очень маленькое и имеет поперечно-эллипсоидную форму. Эти изменения связаны с заметным отсутствием роста черепа в длину. Кроме того, отмечается заметное сокращение лобно-затылочного диаметра черепа.

Таким образом, обобщая вышесказанное, можно выделить следующие **основные причины речевых нарушений** у детей с СД:

1. *Плохо развита средняя часть лица.*

Причины: задержка эмбриогенеза с 6 по 12 неделю гестации, преобладание ротового дыхания, вследствие чего плохо растут

кости носа и верхней челюсти. Вялое жевание также не развивает жевательные мышцы, способствует сужению как верхней, так и нижней челюсти.

2. *Ступенчатое небо.*

3. *Узкая нижняя челюсть.*

Нарушение движения нижней челюсти (часто выдвигают её вперед), так как язык не помещается в ротовой полости. В связи с этим формируется неправильный прикус.

4. *Вялый язык* (слабо развиты мышцы языка). Плохое управление языком, особенно его кончиком. При произношении многих звуков требуется четкое поднятие кончика языка к верхним альвеолам: Т, Д, Л, Р, Ш. Компенсация вялости языка отражается в напряжении корня и спинки языка.

Причины: общая гипотония, нарушение жевания, не миелинизирован CN V.

5. *Нарушение речевого выдоха.*

6. *Слабость круговой мышцы рта.*

Причины: гипотония центрального генеза, нарушение иннервации всего речевого аппарата.

7. *Напряжение дна ротовой полости, мышц шеи.*

8. *Снижение слуха.*

Причины: узкие ходы, нарушена подвижность височной кости.

9. *Гипоксемия.*

Причины: нарушение кровообращения (оксигенация крови 78%), ротовое дыхание.

Соматические дисфункции

В биомеханическом статусе у детей с СД можно выделить следующие соматические дисфункции:

- нарушение функционирования краниосакральной системы в виде уменьшения всех трех показателей: силы, ритма, частоты;
- преобладание экстензионного паттерна черепа;
- блок швов между затылочной и височной костью с одной или с двух сторон;
- локальные соматические дисфункции затылочной кости с односторонним или двусторонним поражением в проекции канала подъязычного нерва;

- внутрикостные повреждения затылочной, лобной и теменной костей;
- регионарные соматические дисфункции шейного отдела позвоночника в виде смещения и резкого ограничения подвижности позвонков на уровне C2–C4;
- увеличение тонуса мышц задней поверхности шеи, надподъязычных мышц и мышц языка и пирамидной недостаточностью с соименной стороны.

Специфика заболевания и особенности остеопатического статуса позволяют предложить следующую тактику ведения данных пациентов с речевыми нарушениями.

1. Восстановление подвижности тела относительно первичной эмбриональной оси.
2. Улучшение носового дыхания, профилактика отитов, введение твердой пищи.
3. Коррекция грудобрюшной диафрагмы (подвижность, тонус).
4. Улучшение мозгового кровообращения: коррекция венозного оттока, мозговых оболочек.
5. Внутрикостная коррекция, направленная на расширение верхней челюсти: коррекция пре- и постмаксилы; воздействие на точки роста, особенно в первые 6 мес. жизни; коррекция швов лицевого черепа.
6. Внутрикостная коррекция, направленная на расширение нижней челюсти: воздействие на точки роста.
7. Коррекция язычных, подъязычных мышц и круговой мышцы рта: уравнивание подъязычной кости; коррекция CN V; миофасциальная пластинка с бусинкой (специально создана для детей с СД); логомассаж; артикуляционная гимнастика.
8. Коррекция шейного отдела позвоночника (C0–C1, C2–C4) и шейных мышц.
9. Внутрикостная коррекция височной и затылочной костей.
10. Коррекция сфенобазиллярного синхондроза и системы мембран взаимного натяжения.

РЕКОМЕНДАЦИИ

Диагностику нарушений речи у детей с СД нужно проводить в первые 12 месяцев

жизни, когда идет так называемый доречевой период развития.

Остеопатическое лечение является неинвазивным и эффективным методом в комплексной терапии детей раннего возраста с СД. Он позволяет ускорить процесс восстановления речевых функций, способствует формированию коммуникативных умений.

Ранняя диагностика, разработка единой стратегии, включенность разных специалистов в команду раннего вмешательства дадут возможность предупредить и/или скорректировать отклонения в речевом и психомоторном развитии на раннем этапе жизни ребенка.

Многочисленные исследования убедительно доказали, что речевые нарушения неблагоприятно отражаются и на динамике развития психической деятельности ребенка. Специалисты, работающие с детьми, имеющими различные отклонения в развитии [3, 17, 19, 28], указывают на необходимость и важность раннего начала коррекционно-педагогической работы с детьми независимо от вида имеющегося у них дефекта. Это связано с пластичностью детского мозга, чувствительностью к стимуляции речевого и психического развития, способностью к компенсации нарушенных функций. Следует отметить, что ранний возраст важен тем, что определяет все дальнейшее развитие ребенка, в том числе и речевое. Это период становления функциональных систем, формирования высших корковых функций в результате взаимодействия ребенка с окружающей средой. Исследования показывают, что при раннем начале психолого-педагогической работы с ребенком, имеющим отклонения в развитии, можно достичь значительной динамики в его развитии [2, 6, 7, 12, 16, 19].

Существующие на сегодняшний день коррекционные программы для детей раннего возраста созданы в основном для работы с детьми, имеющими речевые, интеллектуальные и двигательные нарушения. Однако практически отсутствуют программы и технологии для детей раннего возраста с синдромом Дауна. Несмотря на все имею-

щиеся дефекты, необходимо, используя все познавательные способности детей данной категории и учитывая специфику развития психических процессов, развивать у них

жизненно необходимые навыки, чтобы, став взрослыми, они могли самостоятельно себя обслуживать, выполнять в быту простую работу.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Алёхина А.В. Особенности психического развития детей с синдромом Дауна. М.: Автореф. дис. ... канд. психол. наук: 19.00.10. Ин-т коррекц. педагогики. Российской акад. образования, Московский ин-т повышения квалификации работников образования. Санкт-Петербург, 2000. 22 с.
2. Архипова Е.Ф. Логопедическая работа с детьми раннего возраста. М.: АСТ; Астрель, 2006. 222 с.
3. Баенская Е.Р. Помощь в воспитании детей с особым эмоциональным развитием (ранний возраст). М.: «Теревинф», 2007. 112 с.
4. Барашнев Ю.И. Синдром Дауна. М.: «Триада-Х», 2007. 280 с.
5. Бикетов О.В., Малиновский Е.Л. Остеопатические дисфункции краниоцервикального региона при задержке психоречевого развития у детей дошкольного возраста // Мануальная терапия. 2020. №3–4(79–80). С. 27–33.
6. Винарская Е.Н. Дизартрия. М.: АСТ; Астрель; Транзиткнига, 2005. 141 с.
7. Выготский Л.С. Психология. М.: ЭКСМО-Пресс, 2000. 1008 с.
8. Диагностика и коррекция нарушенной слуховой функции у детей первого года жизни / сост. Г.А. Таварткиладзе, Н.Д. Шматко. М.: Полиграфсервис, 2001. 160 с.
9. Дудин А.В., Туева И.Д., Белаш О.В. Оценка эффективности остеопатических методов коррекции в комплексной терапии псевдобульбарной дизартрии у детей дошкольного возраста // Рос. остеопат. журн. 2017. № 1–2. С. 53–60.
10. Жиянова П.Л. Социальная адаптация детей раннего возраста с синдромом Дауна: методическое пособие. М.: Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2008. 187 с.
11. Жиянова П.Л. Формирование навыков общения и речи у детей с синдромом Дауна. – М.: Благотворительный фонд «Даунсайд Ап», 2010. 140 с.
12. Жукова Н.С., Мастюкова Е.М. Если ваш ребенок отстает в развитии. М.: Медицина, 1993. 112 с.
13. Запорожец А.В., Ветер Л.А., Зинченко В.П. [и др.] Восприятие и действие. М.: Просвещение, 1967. 70 с.
14. Леонтьев А.Н. Проблемы развития психики. М.: Просвещение, 1959. 495 с.
15. Лисина М.И. Общение, личность и психика ребенка / под ред. А.Г. Рузской, М.И. Лисина. Москва–Воронеж, 2001. 383 с.
16. Мастюкова Е.М. Лечебная педагогика (ранний и дошкольный возраст): Советы педагогам и родителям по подготовке к обучению детей с особыми проблемами в развитии. М.: «ВЛАДОС», 1997. 304 с.
17. Мухамедрахимов Р.Ж. Мать и младенец: психологическое взаимодействие. СПб.: Изд-во СПбГУ, 2001. 288 с.
18. Павлова О.Л., Аптекарь И.А., Абрамова Е.В. [и др.] Эффективность остеопатической коррекции при перинатальной энцефалопатии у недоношенных детей // Росс. остеопат. журн. 2016. № 3–4 (34–35). С. 52–58.
19. Приходько О.Г. Логопедический массаж при коррекции дизартрических нарушений речи у детей раннего и дошкольного возраста. СПб.: КАРО, 2008. 160 с.
20. Современные подходы к болезни Дауна / под ред. Д. Лейна. М.: Педагогика, 1991. 336 с.
21. Chou C.Y., Liu L.Y., Chen C.Y., Tsai C.H. et al. Gene expression variation increase in trisomy 21 tissues. *Mamm Genome*. 2008. Jun. 19(6).
22. Faulks D., Collado V., Mazlle M.N., Veyrone J.L. Masticatory dysfunction in persons with Down's syndrome. Part 1: aetiology and incidence // *J. Oral Rehabil.* 2008. Vol. 35. pp. 854–862.
23. Guralnick M.J. Early Intervention Approaches to Enhance the Peer-Related Social Competence of Young Children with Developmental Delays: A Historical Perspective // *Infants & Young Children*. 2010. Vol. 23, № 2. P. 73–83.

24. Handoll N. The Osteopathic Management of Children with Downs Syndrome // Hereford Clinic of Osteopathy & Complementary Medicine Publ. 1998. pp. 1–17.
25. Ingler M. Mongolism. Bristoi, 1949. 130с.
26. Klewer S.E., Krob S.L., Kolker S.J., Kitten G.T. Expression of type VI collagen in the developing mouse heart // Dev. Dyn. 1998. Vol. 211. pp. 248–255.
27. Kumar V., Abbas A.K., Fustio N., Mitchell R.N. Robbins Basic Pathology, 8th Edn. Philadelphia: Saunders Elsevier. 2007. Vol. 67. pp. 244–245.
28. Kumin L. Communication skills in children with down syndrome. Woodbine house, 1994. 276 p.
29. Rachidi M., Lopes C. Mental retardation in Down syndrome: from gene dosage imbalance to molecular and cellular mechanisms // Neurosci. Res. 2007. Vol. 59. pp. 349–369.
30. Roizen N.J., Patterson D. Down's syndrome // Lancet 36. 2003. pp. 1281–1289.
31. Ruiz-González L., Lucena-Anton D., Salazar A., Martin-Valero R., Moral-Munoz J.A. Physical therapy in Down syndrome: systematic review and meta-analysis // Journal of Intellectual Disability Research // 2019. Vol. 63. pp.1041–1067.

REFERENCES

1. Alyekhina AV. Peculiarities of psychic development of children with Down syndrome. Abstract of Cand. Sci. (Psych.) Thesis: 19.00.10. Institute of Correctional Pedagogy of the Russian Academy of Education, Moscow Institute of Postgraduate Training of Educators. St-Petersburg; 2000. 22 p. (In Russ.).
2. Arkhipova EF. Logopedic work with children of the early age. A textbook. Moscow: AST; Astrel; 2006. 222 p. (In Russ.).
3. Baenskaya ER. Help in the upbringing of children with special emotional development (early age). Moscow: "Terevinf"; 2007. 112 p. (In Russ.).
4. Barashnev Yul. Down syndrome. Moscow: "Triada-X"; 2007. 280 p. (In Russ.).
5. Biketov OV, Malinovsky EL. Osteopathic dysfunctions of the craniocervical region in case of psychoverbal retardation of pre-school children. *Manual'naya Terapiya = Manual Therapy*. 2020;3-4(79-80):27-33. (In Russ.).
6. Vinarskaya EN. Dysarthria. Moscow: Astrel; Tranzitkniga; 2005.141 p. (In Russ.).
7. Vygotsky LS. Psychology. Moscow: EKSMO-Press; 2000. 1008 p. (In Russ.).
8. Diagnostics and correction of the hearing impairment in infants. Compiled by Tavartkiladze G.A., Shmatko N.D. Moscow: Polygraphservis; 2001. 160 p. (In Russ.).
9. Dudin AV, Tueva ID, Belash OV. The assessment of effectiveness of osteopathic correction methods in the complex therapy of pseudobulbar dysarthria in pre-school children. *Ross. Osteopat. Zhur. = Russian Journal of Osteopathy*. 2017;(1-2):53-60. (In Russ.).
10. Zhiyanova PL. Social adaptation of young children with Down syndrome: A methodical textbook. Moscow: "Downside Up" Charity Fund; 2008. 187 p. (In Russ.).
11. Zhiyanova PL. The formation of social and speaking skills in children with Down syndrome. Moscow: "Downside Up" Charity Fund; 2010. 140 p. (In Russ.).
12. Zhukova NS, Mastjukova EM. If your child is retarded. Moscow; Meditsina; 1993. 112 p. (In Russ.).
13. Zaporozhets AV, Veter LA, Zinchenko VP, et al. Perception and action. Moscow: Prosveshchenie; 1967. 70 p. (In Russ.).
14. Leontiev AN. Mentality development problems. Moscow: Prosveshchenie; 1959. 495 p. (In Russ.).
15. Lisina MI, Ruzskaya AG, et al. Child's communication, personality and mentality. Moscow-Voronezh; 2001. 383 p. (In Russ.).
16. Mastjukova EM. Therapeutic pedagogy (early and pre-school age): Advices for teachers and parents on the preparation to education of children with special development-related problems. Moscow: VLADOS; 1997. 304 p. (In Russ.).
17. Mukhamedrakhimov RZh. A mother and an infant: Psychological interaction. St-Petersburg: SPbGU Publishing House; 2001. 288 p. (In Russ.).
18. Pavlova OL, Aptekar IA, Abramova EV, et al. The effectiveness of osteopathic correction in case of perinatal encephalopathy in preterm infants. *Ross. Osteopat. Zhur. = Russian Journal of Osteopathy*. 2016;3-4(34-35):52-58. (In Russ.).

19. Prikhodko OG. Logopedic massage when correcting dysarthria disorders of speech in children of early and pre-school age. St-Petersburg; KARO; 2008. 160 p. (In Russ.).
20. Lein D, et al. Modern approaches to the Down disease. Moscow: Pedagogika; 1991. 336 p. (In Russ.).
21. Chou CY, Liu LY, Chen CY, Tsai CH, et al. Gene expression variation increase in trisomy 21 tissues. *Mamm Genome*. 2008. Jun. 19(6).
22. Faulks D, Collado V, Mazlle MN, Veyrune JL. Masticatory dysfunction in persons with Down's syndrome. Part 1: aetiology and incidence. *J. Oral Rehabil*. 2008;(35):854-862.
23. Guralnick MJ. Early intervention approaches to enhance the peer-related social competence of young children with developmental delays: A historical perspective. *Infants & Young Children*. 2010;23(2):73-83.
24. Handoll N. The Osteopathic management of children with Downs syndrome. Hereford Clinic of Osteopathy & Complementary Medicine Publ. 1998:1-17.
25. Ingler M. Mongolism. Bristol; 1949. 130 p.
26. Klewer SE, Krob SL, Kolker SJ, Kitten GT. Expression of type VI collagen in the developing mouse heart. *Dev. Dyn*. 1998;(211):248-255.
27. Kumar V, Abbas AK, Fustio N, Mitchell RN. Robbins basic pathology, 8th Edn. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007(67):244-245.
28. Kumin L. Communication skills in children with Down syndrome. Woodbine house; 1994. 276 p.
29. Rachidi M, Lopes C. Mental retardation in Down syndrome: from gene dosage imbalance to molecular and cellular mechanisms. *Neurosci. Res*. 2007;(59):349-369.
30. Roizen NJ, Patterson D. Down's syndrome. *Lancet*. 2003;(36):1281-1289.
31. Ruiz-González L, Lucena-Anton D, Salazar A, Martin-Valero R, Moral-Munoz JA. Physical therapy in Down syndrome: systematic review and meta-analysis. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2019;(63):1041-1067.

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.*

Статья поступила / The article received: 08.07.2021

Статья принята к печати / The article approved for publication: 30.07.2021