

ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания	7
Список сокращений	9
Введение	11

Глава 1. Детский церебральный паралич: определение, эпидемиология, классификации (Немкова С.А.)	13
--	-----------

Глава 2. Современные представления об этиологии и патогенезе детского церебрального паралича (Немкова С.А.)	19
--	-----------

2.1. Основные этиологические факторы детского церебрального паралича	19
2.2. Перинатальные поражения нервной системы: этиология и патогенез, классификации, клинические проявления	20
2.3. Последствия перинатальных поражений нервной системы	27
2.4. Детский церебральный паралич как исход перинатальных поражений нервной системы	31
2.5. Перинатальный инсульт и детский церебральный паралич	34
2.6. Роль наследственной патологии в возникновении детского церебрального паралича	36
2.7. Диагностика последствий перинатальных поражений центральной нервной системы	38

Глава 3. Основные клинические проявления детского церебрального паралича (Немкова С.А.)	43
--	-----------

3.1. Клинические формы детского церебрального паралича	43
3.2. Наиболее значимые осложнения детского церебрального паралича	47
3.3. Клиническая диагностика детского церебрального паралича	57

Глава 4. Диагностика детского церебрального паралича (Немкова С.А.) ...	65
--	-----------

4.1. Диагностика детского церебрального паралича в соответствии с современными стандартами и клиническими рекомендациями	65
4.2. Ранняя диагностика детского церебрального паралича	66
4.3. Особенности неврологического обследования новорожденных и детей грудного возраста	73
4.4. Ранняя диагностика нарушений психомоторного развития ребенка первых лет жизни с применением комплексных диагностических шкал	77

Глава 5. Дифференциальная диагностика детского церебрального паралича (Немкова С.А.)	83
---	-----------

Глава 6. Психические нарушения при детском церебральном параличе (Немкова С.А.)	96
6.1. Классификация психических нарушений при детском церебральном параличе	96
6.2. Когнитивные нарушения у детей с церебральным параличом	100
6.3. Ранняя диагностика нарушений психического развития у детей	122
6.4. Инструментальные методы оценки когнитивных функций у детей	128
6.5. Эмоционально-поведенческие нарушения при детском церебральном параличе	132
6.6. Особенности развития личности при детском церебральном параличе	134
Глава 7. Речевые нарушения у детей с церебральным параличом (Немкова С.А.)	144
7.1. Распространенность, этиология и патогенез речевых расстройств при детском церебральном параличе	144
7.2. Классификация речевых расстройств при детском церебральном параличе	148
7.3. Клинические особенности речевых нарушений при детском церебральном параличе	149
7.4. Ранняя диагностика нарушений речевого развития у детей с церебральным параличом	152
Глава 8. Эпилепсия при детском церебральном параличе (Белоусова Е.Д., Холин А.А.)	158
Глава 9. Современные методы оценки нарушений двигательных и коммуникативных функций у пациентов с заболеваниями нервной системы (Аргунова Г.В., Немкова С.А.)	170
9.1. Клинико-неврологические и бланковые методики исследования состояния двигательной и коммуникативной сферы	170
9.2. Инструментальные методы оценки постуральных и двигательных функций	181
Глава 10. Комплексная реабилитация при детском церебральном параличе (Немкова С.А.)	191
10.1. Комплексная реабилитация детского церебрального паралича с учетом современных стандартов оказания медицинской помощи и клинических рекомендаций	191
10.2. Комплексная физическая реабилитация при детском церебральном параличе	195
10.3. Ортопедо-хирургическое лечение детского церебрального паралича	210
10.4. Авторские системы и методики восстановительного лечения при детском церебральном параличе	211

Глава 11. Методика воспитания физиологических синкинезий верхних конечностей при ходьбе у больных детским церебральным параличом (Кожевникова В.Т.)	221
Глава 12. Медикаментозная терапия детского церебрального паралича (Немкова С.А., Заваденко Н.Н.)	235
12.1. Медикаментозная коррекция при детском церебральном параличе в соответствии с современными стандартами и клиническими рекомендациями	235
12.2. Основные сведения о ноотропных препаратах и принципы их применения при детском церебральном параличе	236
12.3. Дозировки и способы применения некоторых ноотропных препаратов	242
12.4. Результаты клинического применения ноотропных препаратов в лечении нарушений нервно-психического развития и детского церебрального паралича	244
12.5. Лечение спастичности при детском церебральном параличе	278
12.6. Медикаментозная терапия при дискинетических формах детского церебрального паралича	279
12.7. Лечение гипертензионно-гидроцефального синдрома при детском церебральном параличе	280
Глава 13. Ботулинотерапия при детском церебральном параличе (Арзунова Г.В.)	286
Глава 14. Сиалорея при детском церебральном параличе (Куренков А.Л., Бурсагова Б.И.)	320
Глава 15. Особенности реабилитации детей с церебральным параличом в сочетании с эпилепсией (Шалькевич Л.В., Немкова С.А.)	327
Глава 16. Психолого-педагогическая коррекция нарушений высших психических функций при детском церебральном параличе (Немкова С.А.)	353
16.1. Комплексная психолого-педагогическая реабилитация когнитивных расстройств при детском церебральном параличе	353
16.2. Психологические проблемы реабилитации детей-инвалидов с детским церебральным параличом и способы их коррекции	364
Глава 17. Коррекция речевых нарушений у больных детским церебральным параличом (Немкова С.А.)	370
17.1. Логопедическая коррекция речевых нарушений при детском церебральном параличе	370
17.2. Применение физических методов реабилитации в коррекции речевых расстройств при детском церебральном параличе	380
17.3. Фармакотерапия речевых нарушений при детском церебральном параличе	382
17.4. Коррекция речевых нарушений при детском церебральном параличе с применением технических средств обучения	383

Глава 18. Организация образования и профориентации при детском церебральном параличе (Немкова С.А.)	386
18.1. Особенности организации образования для детей с церебральным параличом в России.	386
18.2. Трудотерапия и профориентация у больных детским церебральным параличом	391
Глава 19. Организация работы с семьей ребенка с церебральным параличом (Немкова С.А.)	397
Приложение 1	405
Приложение 2	414
Приложение 3	427
Приложение 4	438
Приложение 5	443
Приложение 6	448
Приложение 7	472
Предметный указатель	476

ВВЕДЕНИЕ

По данным Росстата (2023), в России отмечается рост численности детей с заболеваниями нервной системы. За последние 20 лет заболеваемость детей первого года жизни, связанная с неврологической патологией увеличилась в 1,7 раза (до 282 тыс. в год). Перинатальные поражения нервной системы отмечаются у 43% новорожденных детей, и только у половины из них патологическая неврологическая симптоматика компенсируется на первом году жизни, в тяжелых случаях частым исходом является инвалидность.

С 2005 по 2022 г. численность детей-инвалидов с патологией нервной системы увеличилась на 30% (до 154 тыс. человек). В 60% случаев детская неврологическая инвалидность связана с патологией перинатального периода, 24% составляют пациенты с детским церебральным параличом (ДЦП), что определяет высокую актуальность разработки современных подходов к ранней диагностике и комплексному восстановительному лечению данного заболевания. По данным Росстата, в 2022 г. заболеваемость ДЦП составила 0,15 случая на 1000 детей в возрасте до 1 года, 0,24 — в возрасте 0–14 лет.

ДЦП является сложным заболеванием центральной нервной системы (ЦНС), которое развивается в результате не только поражения, но и недоразвития (дисонтогенеза) различных отделов головного мозга в условиях мультисенсорной дезинтеграции, что определяет особенности клинической картины заболевания (с преобладанием постуральных и двигательных расстройств, осложненных сенсорными и психическими дисфункциями, вегетативными и ликвородинамическими нарушениями) и необходимость ранней комплексной диагностики и реабилитации в соответствии с современными стандартами оказания медицинской помощи и клиническими рекомендациями.

Развитие современных методов раннего выявления наследственно обусловленных заболеваний открывает новые перспективы дифференциальной диагностики ДЦП с широким спектром патологических состояний («маски ДЦП», «синдром ДЦП»), что является очень важной задачей, особенно с учетом появления в последние годы патогенетически направленной терапии данных расстройств. Также в клиническую практику активно внедряются комплексные шкалы оценки нервно-психического развития детей раннего возраста, что позволяет улучшить своевременную диагностику ДЦП.

Основными принципами успешной реабилитации при ДЦП являются раннее начало, комплексное применение всего спектра наиболее эффективных методов восстановительной терапии, непрерывность и преемственность лечения, дифференцированный подход к организации реабилитации каждого пациента.

Сенсорное воспитание остается одним из ведущих принципов восстановительного лечения при ДЦП, разрабатываются и внедряются в клиническую практику новые высокотехнологичные методы сенсорной коррекции проприоцептивной, зрительной, слуховой афферентации. В детской реабилитологии

активно развиваются инновационные направления физической реабилитации, особенно роботизированной механотерапии, применения технологий биологической обратной связи, помогающих более эффективно преодолевать патологический двигательный стереотип, содействующих восстановлению поструральных и двигательных функций при ДЦП, а также новые, высокоэффективные методики физиотерапии. Остается актуальной проблема коррекции спастичности у пациентов с ДЦП, для чего применяются медикаментозные средства, ботулинотерапия, современные методы функциональной нейрохирургии. Совершенствуются подходы к ранней реабилитации больных ДЦП в сочетании с эпилепсией.

Накапливается опыт применения ноотропных препаратов мультимодального действия при перинатальных поражениях и ДЦП с целью восстановления интеллектуально-мнестических и речевых функций и компенсации психоэмоциональных и вегетативных расстройств. В комплексной реабилитации важная роль отводится использованию психолого-педагогической и логопедической коррекции, правильному выбору образовательного учреждения, трудотерапии и профориентации, а также работе с семьей, что в целом способствует улучшению социальной адаптации и качества жизни больных ДЦП.

ГЛАВА 7

Речевые нарушения у детей с церебральным параличом

Немкова С.А.

7.1. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ, ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ ПРИ ДЕТСКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ

Согласно данным современных исследователей, речевые нарушения отмечаются у 17–100% больных ДЦП (в зависимости от возраста и формы заболевания), у лиц мужского пола они встречаются несколько чаще — 56–58%, чем у женского — 44–42% [1–5]. Речевые нарушения при ДЦП отмечаются у детей в возрасте 0–3 лет в 100% случаев, 3–7 лет — 98%, 7–12 лет — 96%, 12–17 лет — 95%, свыше 17 лет — 94% [6].

При ДЦП имеют место самые разнообразные дефекты речи. Основными синдромами речевых расстройств у больных ДЦП являются дизартрия (у 58% больных), заикание (у 18%), алалия (у 5%), задержка речевого развития и ринолалия (у 3%), дисграфия (у 2%), дислексия (у 1%) [6]. Речевые нарушения при ДЦП редко встречаются в изолированном виде: к примеру, наиболее частая форма речевой патологии — дизартрия — часто сочетается с задержкой речевого развития, реже — с алалией. У 85% больных отмечаются недостаточность словарного запаса, особенно слов, обозначающих пространственные и временные представления, а также обобщающих понятий [4]. Некоторые авторы отмечают нарушения письма, сопровождающие расстройства речи при ДЦП [7].

Нарушения речи и степень их выраженности у больных ДЦП зависят от:

- локализации и тяжести поражения мозга;
- недоразвития или более позднего формирования тех отделов коры, которые имеют важнейшее значение в речевой и психической деятельности;
- сохранности кинестетического, зрительного и слухового восприятия;
- состояния периферического речевого аппарата;
- состояния интеллектуально-мнестических функций, обеспечивающих потребность ребенка в общении;
- адекватного речевого и эмоционального окружения;
- особенностей личностного развития ребенка [4, 6].

Речевые расстройства при ДЦП зависят от состояния двигательной сферы, а также тесно связаны с сенсорными расстройствами и нарушениями интеллекта.

Важнейшей особенностью нарушений речи при ДЦП является их **патогенетическая общность с расстройствами моторики**, что определяет взаимосвязь их развития. На нее влияют:

- *анатомическая близость расположения корковых речевых и двигательных зон, проводящих путей.* Корковые двигательные области, обеспечивающие организацию двигательного акта, тесно примыкают к речевым зонам. Моторный компонент речи реализуется участками в нижней части прецентральной извилины, рядом с зонами, обеспечивающими моторику кисти, верхних конечностей, туловища. Зона Брока, регулирующая временную организацию речевых функций, тесно примыкает к премоторной области и полю 6, реализующим аналогичные процессы в отношении двигательных функций. Подкорковые узлы и их связи, структуры среднего мозга, ствола и мозжечка также участвуют в организации как двигательных актов, так и речевых процессов, что определяет при их поражении сочетанность нарушения двигательных и речевых функций;
- *общность функционирования речевой и двигательной системы.* Для организации любого речевого и двигательного акта необходима сохранность четкого кинестетического восприятия, которое сопровождает любое движение как артикуляционных, так и других мышц.

Высокая частота дизартрий при ДЦП свидетельствует об органических нарушениях деятельности речедвигательного анализатора, при этом страдают его эфферентное и афферентное звенья. Слабость кинестетического следового образа от артикуляционной мускулатуры не обеспечивает достаточной связи значения слова с его моторным воспроизведением. Кроме того, нарушения локомоторно-статических функций препятствуют освоению пространства, сужают круг предметов, доступных восприятию, что отражается на темпах роста словаря и затрудняет процесс соотнесения слова и образа [7, 8].

Отставания в развитии речи при ДЦП связаны с ограничением объема знаний и представлений об окружающем, недостаточностью предметно-практической деятельности. Большое значение в механизме речевых нарушений при ДЦП имеет и сама двигательная патология. Выраженность патологических тонических рефлексов оказывает отрицательное влияние на мышечный тонус артикуляционного аппарата: повышает тонус мышц языка, затрудняет дыхание, голосообразование, произвольное открывание рта, движения языка вперед и вверх; длительное сохранение подобных нарушений артикуляционной моторики задерживает и нарушает формирование голосовой активности и звукопроизносительной стороны речи. Недостаточность кинестетического восприятия при ДЦП проявляется в том, что ребенок не только с трудом выполняет движения, но и слабо ощущает положение и движение органов артикуляции и конечностей. Отмечается прямая зависимость между тяжестью нарушений артикуляционной моторики и тяжестью нарушений функции рук.

Речь, как основное средство общения, развивается через движение и при социальных контактах, и ее фундамент закладывается еще на первом году

жизни ребенка, поэтому, когда ребенок страдает нарушением сенсомоторной сферы при ДЦП, прежде всего изменяются процессы артикуляции, звукопроизношение, управление мимикой лица и жестами, кинестетическое восприятие, контроль за дыханием и передвижением, исчезает возможность самостоятельно реализовывать себя в окружающем мире, что оказывает непосредственное влияние на ограничение речевой деятельности и психическое развитие в целом [9].

Важнейшей особенностью речевых расстройств при ДЦП является **тесная связь речевой патологии с сенсорными расстройствами**. У 10–30% детей, страдающих ДЦП, выявляются нарушения непосредственно слуха, а также нарушение фонематической системы речи, что приводит к неспособности различить на слух слова, близкие по звучанию. При низкой остроте слуха часто имеет место недостаток слуховой памяти и слухового восприятия, который напрямую относится к задержке и нарушениям в формировании артикуляции при ДЦП. Ребенок, который испытывает трудности восприятия речевых звуков и одновременно ограничен в способности движения речевых мышц, испытывает трудности и в процессе артикуляции, что особенно характерно для данной патологии [10–12].

При ДЦП **речевые расстройства часто сочетаются с нарушениями интеллектуальных функций**. При изучении взаимосвязи между тяжестью двигательного дефекта, когнитивными нарушениями, речевыми расстройствами у 36 детей с ДЦП (родившихся преждевременно) в возрасте от 1 года 10 мес до 9 лет было выявлено, что у 14,4% детей показатели IQ были <70, при этом подавляющее большинство страдали дизартрией и нарушениями в понимании речи, а 62% детей имели уровень интеллекта >70, что сопровождалось нарушениями речи только у половины из них [5]. Также показано, что у больных ДЦП расстройства чтения и фонематической грамотности коррелируют со снижением показателей развития интеллекта, при этом снижение слухового восприятия является ранним предиктом нарушений [13]. Дети с церебральным параличом и нарушениями речи входят в группу риска по нарушениям чтения и грамотности [14].

Нарушения речи не только оказывают тормозящее влияние на развитие познавательной деятельности ребенка, но и выступают в качестве самостоятельного дефекта, который препятствует адекватному общению с окружающими, отрицательно сказывается на всем их развитии, вызывает переживание собственной неполноценности [15].

Неблагоприятное влияние на развитие речи оказывают допускаемые родителями ошибки воспитания. Часто родители чрезмерно опекают ребенка, стремятся многое сделать за него, предупреждают все его желания или выполняют их в ответ на жест или взгляд. При этом не формируется потребность в речевой деятельности, ребенок лишается важного для него речевого общения.

Проведенные исследования показали, что при состояниях невербальной коммуникации у детей с ДЦП есть движения, выполняющие роль контакта:

- вокализация (смех, плач, визг, хихиканье, стон) — у 90% детей;
- зрительный контакт (фиксация и движения глаз) — у 80%;
- социальная улыбка — у 66%;

- жесты (открывание рта, движения плеч, хлопанье в ладони, подпрыгивания, повышенная двигательная активность, палец во рту, визг и «лягания») — у 47%;
- движения лица (моргание глазами, открывание рта, гримасы, движения губ) — 42%;
- напряжение тела с повышением мышечного тонуса — 14%;
- поведение с самоповреждением — у некоторых детей (для привлечения внимания, необходимо дифференцировать от аутоагрессии при ряде заболеваний) [10].

Результаты анализа частоты встречаемости речевых нарушений у 232 больных с различными формами ДЦП свидетельствуют, что нарушения речи встречались у 72% больных с церебральным параличом, патология предречевого развития выявлялась у 73% детей [10]. Близкое к норме формирование речевой активности (появление первых слов) наиболее часто встречается у детей с гемипаретической формой ДЦП (33%) и спастической диплегией (16%) и крайне редко — при других формах заболевания (**рис. 7.1**) [10].

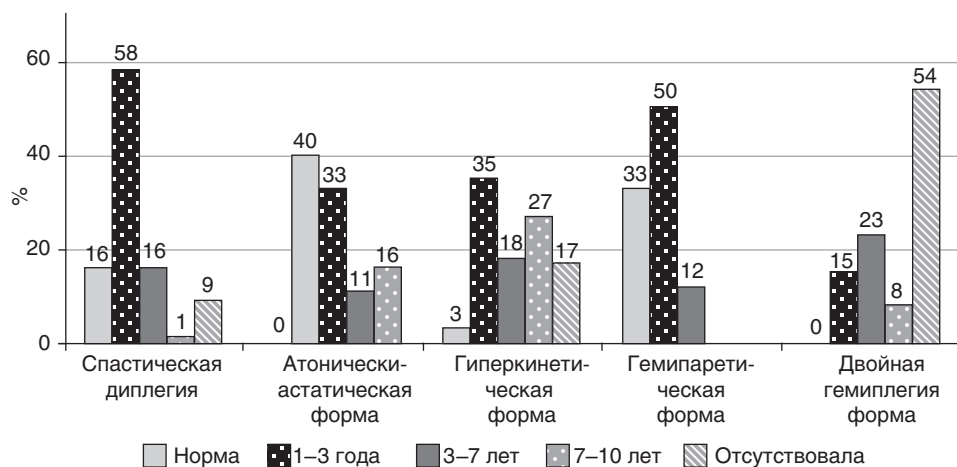


Рис. 7.1. Структура нарушений речи (по времени появления первых слов) у больных церебральным параличом

При спастической диплегии 15,9% детей говорили соответственно возрасту, слова приобретались более чем у половины детей в возрасте 1–3 лет, а произнесение фраз в 42,9% случаев происходило в 3–7 лет, дизартрия выявлена у 23,8% больных.

Нормального формирования речи не было ни у одного ребенка с двойной гемиплегией. В 53,5% случаев речь вообще отсутствовала, 20,9% обретали произнесение отдельных слов в возрасте 3–7 лет, минимально развивая навык в последующем. Только 7% детей умели говорить короткими фразами. В 30,2% случаев произношение осложнялось дизартрией.

Благоприятной по уровню как психического, так и речевого развития была группа детей с гемипарезами: треть детей имела возрастную структуру речи, половина больных владела словами в 1–3 года, набирая и расширяя словар-

ный запас в последующем. У 2/3 больных к 7 годам была сформирована фразовая речь, в 17,8% случаев осложненная дизартрией.

При гиперкинетической форме в 70% случаев выявленная дизартрия значительно утяжеляет речевые функции, в 16,7% обуславливает анартрию. Треть детей к 3 годам произносили слова, еще 20% — к 7 годам, продолжая улучшать эту функцию с возрастом, к 10 годам и старше фразами овладели около 30% детей.

Становление речи у детей с атонически-астатической формой заболевания считается сложной задачей. Речь отсутствовала у 31,6% больных, 36,8% детей имели возможность произносить слова. Только четверть больных овладела фразовой речью к 7 годам, дизартрия отмечена у 21% больных.

Снижение словарного запаса отмечалось у 84,2% детей с ДЦП, нарушения произношения — у 2/3, более чем у половины детей отмечалась гиперсаливация. Более трети детей с церебральным параличом страдали алалией [10].

Частота встречаемости дизартрии у больных ДЦП в зависимости от формы заболевания различна, отмечается у 84% больных с двойной гемиплегией, у 76% — с гиперкинетической формой, у 23,8% — со спастической диплегией, у 21% — с атонически-астатической формой, у 17,8% — с гемипаретической формой [10].

Различные нарушения двигательной сферы обуславливают разнообразие речевых расстройств, отмечается взаимосвязь между речевыми и двигательными нарушениями у детей с церебральным параличом, поэтому для каждой формы ДЦП характерны специфические нарушения речи.

7.2. КЛАССИФИКАЦИЯ РЕЧЕВЫХ РАССТРОЙСТВ ПРИ ДЕТСКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ

Наиболее частым нарушением речи при ДЦП является дизартрия. Существуют различные подходы к **классификации дизартрии**. В их основу положены принцип локализации мозгового поражения, степень понятности речи для окружающих, синдромологический подход.

Предложено несколько классификаций дизартрий при ДЦП в зависимости от **локализации поражения и клинической картины**. О.В. Правдина предложила различать псевдобульбарную, бульбарную, экстрапирамидную (подкорковую), мозжечковую, корковую формы дизартрии [18]. В.И. Козьявкин, Л.Ф. Шестопалова, В.С. Подкорытов предложили выделять следующие виды дизартрии: псевдобульбарные (21%), бульбарные (4%), корковые (1%), мозжечковые (2%), подкорковые (3%), сочетанные (9%), стертые (18%) [6].

Лобов М.А. (2001) выделил псевдобульбарную, экстрапирамидную и мозжечковую формы дизартрии при ДЦП [17].

Классификация дизартрии **по степени разборчивости речи** для окружающих была предложена французским невропатологом Ж. Тардые (1968). Эта классификация очень удобна для использования учителями, воспитателями, психологами. У детей с церебральным параличом выделены 4 степени тяжести речевых нарушений:

- нарушения звукопроизношения выявляются только специалистом в процессе обследования ребенка;
- нарушения произношения заметны каждому, но речь понятна для окружающих;

- речь понятна только близким ребенка;
- речь отсутствует или непонятна даже близким ребенка (четвертая степень нарушения звукопроизношения по существу представляет собой анартрию).

Также исследователями предложены классификации **в зависимости от клинических особенностей нарушений речи**. Наиболее полную и четкую классификацию дизартрии предложили М.Б. Эйдинова и Е.Н. Правдина-Винарская [19], выделив паралитическую, спастическую, гиперкинетическую, смешанную и рудиментарную (стертую) формы. Выделение вышеперечисленных форм условно и основано на преобладании того или иного клинического симптома.

И.И. Панченко предложила рабочую классификацию речевых нарушений при ДЦП:

- спастико-паретическая форма дизартрии;
- тяжелые гиперкинезы;
- анартрия;
- нарушение фонаторной и дыхательной мускулатуры;
- асинхронность дыхания, голосообразования и артикуляции [20].

Наиболее часто в нашей стране применяется классификация дизартрии у детей с ДЦП **по форме речедвигательного дефекта**, разработанная И.И. Панченко:

- спастико-паретическая;
- спастико-ригидная;
- спастико-гиперкинетическая;
- спастико-атактическая;
- спастико-атактико-гиперкинетическая;
- гиперкинетическая;
- атактическая;
- атактико-гиперкинетическая [20].

Согласно **психолого-педагогической классификации**, выделяют:

1. Нарушение средств общения:
 - фонетико-фонематическое недоразвитие речи: нарушение процессов формирования произносительной системы родного языка у детей с различными речевыми расстройствами вследствие дефектов восприятия и произношения фонем;
 - ОНР — различные сложные речевые расстройства, при которых нарушено формирование всех компонентов речевой системы, относящихся к звуковой и смысловой стороне.
2. Нарушения в применении средств общения: заикание, косноязычие и пр. [8].

7.3. КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РЕЧЕВЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ДЕТСКОМ ЦЕРЕБРАЛЬНОМ ПАРАЛИЧЕ

Ведущая особенность дизартрий при ДЦП — зависимость от состояния двигательной сферы. Вид дизартрии определяется формой ДЦП (спастической, гиперкинетической, атонически-астатической) и соответствующими

двигательными дефектами речевого аппарата (спастическим парезом, ригидностью, гиперкинезами, атаксией, апраксией).

Клинические особенности расстройства устной речи у детей, страдающих дизартриями и анартриями, при ДЦП зависят от наличия различных двигательных дефектов речевого аппарата: спастического пареза, ригидности, гиперкинезов, атаксии, апраксии. У части детей с дизартриями и у всех детей с анартриями, кроме чисто двигательных исполнительных расстройств, наблюдаются дополнительные дефекты по типу апраксий (артикуляционной, фонаторной, дыхательной). У части детей с дизартрией и, по-видимому, у всех детей с анартриями имеются расстройства фонематического анализа слов. Каждому неврологическому речедвигательному синдрому при дизартриях соответствуют характерные ритмико-мелодические особенности речи [20].

При ДЦП у пациентов с дизартриями, кроме расстройств исполнительного плана (наличия пареза, ригидности, гиперкинеза, атаксии), имеются самостоятельные добавочные расстройства артикуляционного праксиса (кинестетического и кинетического), которые встречаются при всех синдромах нарушения речевой моторики. У некоторых детей речевой дефект еще более сложный, включает нарушения фонематического состава слов, что проявляется в расстройствах выбора звуков, контроля за словообразованием и определенных трудностях в овладении чтением и письмом. Также отмечено, что у больных ДЦП с анартриями, кроме тяжелых проявлений недостаточности речевой моторики, как и при дизартриях (спастический парез, ригидность, гиперкинезы и атаксия), обнаружены более распространенные и тяжелее выраженные расстройства дыхательного, фонаторного, артикуляционного праксиса, лишаящие детей произношения. При спастико-атактическом и чистом атактическом и гиперкинетическом синдромах анартрий не отмечалось, ввиду чего сделано предположение, что анартрии вызваны более обширным поражением мозга, захватывающим его корково-подкорково-стволовые отделы, на уровне которых формируется первоначальный произвольный слоговой синтез [20].

Общими диагностическими критериями дизартрии при ДЦП являются:

- нарушения звукопроизношения и трудность автоматизации поставленных звуков;
- наличие синкинезий (движение нижней челюсти при движении языка вверх, движения пальцев рук при движениях языка);
- замедленный темп артикуляционных движений;
- трудность в переключении артикуляционных движений;
- наличие просодических нарушений;
- нарушения голоса и мелодико-интонационные расстройства [17].

При спастических формах ДЦП формируется **спастико-паретическая** (в случае преобладания в артикуляционной мускулатуре паретического компонента) либо **спастико-ригидная** (если преобладает спастичность) дизартрия. Данный тип дизартрии обусловлен псевдобульбарными расстройствами и соответствует **критериям псевдобульбарной дизартрии**:

- повышение мышечного тонуса в артикуляционной мускулатуре по типу спастичности;

- ограничение активных движений мышц артикуляционного аппарата;
- сохранность рефлекторных автоматических движений;
- усиление глоточного, нёбного рефлексов;
- наличие синкинезий;
- напряжение языка, оттянутость его кзади, спинка его закруглена и закрывает вход в глотку, кончик языка не выражен, произвольные движения языка ограничены;
- характерно нарушение произношения наиболее сложных по артикуляции переднеязычных звуков, сочетание искажения произношения с нарушениями дыхания, голоса, интонационно-мелодической стороны речи, часто — со слюнотечением [16].

При дискинетической форме ДЦП формируется **гиперкинетическая дизартрия**, которая соответствует **критериям экстрапирамидной дизартрии**:

- изменения мышечного тонуса в речевой мускулатуре;
- наличие насильственных движений (гиперкинезов);
- нарушения проприоцептивной афферентации от речевой мускулатуры;
- нарушения эмоционально-двигательной иннервации;
- объем движений в мышцах артикуляционного аппарата может быть достаточным;
- отсутствие стабильных и однотипных нарушений звукопроизношения, а также большая сложность в автоматизации звуков.

При атонически-астатической форме ДЦП формируется **атактическая дизартрия**, которая соответствует **критериям мозжечковой формы дизартрии**:

- речь замедленная, толчкообразная, скандированная, движения языка неточные, с проявлениями гипер- и гипометрии;
- пониженный тонус в мышцах языка и губ;
- язык тонкий, распластаный в полости рта, подвижность его ограничена, темп движений замедлен;
- мелкое дрожание языка при более тонких, целенаправленных движениях, мягкое нёбо провисает, выражена назализация большинства звуков [17].

При смешанных формах ДЦП могут отмечаться различные сочетания речедвигательных расстройств, с формированием спастико-гиперкинетической, спастико-атактической, спастико-атактико-гиперкинетической, атактико-гиперкинетической форм дизартрии.

У больных ДЦП с дизартриями и анартриями, кроме чисто двигательных расстройств, наблюдаются:

- дополнительные дефекты по типу апраксий (артикуляционной, фонаторной, дыхательной);
- расстройства фонематического анализа слов.

Поскольку качество звукового расстройства у детей с дизартрией может быть различным, предложено выделять следующие **формы звукового расстройства речи**:

- 1-я форма — фонетическое расстройство, проявляющееся в искажении звуков, но с сохранностью всех дифференциальных фонематических признаков звуков;

2-я форма — фонетико-апраксическое расстройство, включающее как фонетические нарушения (искажения звуков), так и артикуляционную апраксию, выражающуюся в замене и пропусках звуков;

3-я форма — фонетико-фонематическое расстройство с явлениями артикуляционной апраксии (кроме искажений звуков, имеются множественные замены, пропуски звуков, нарушения слоговой структуры слов, неправильное грамматическое употребление фонем в конце слова) [3].

Результаты исследований свидетельствуют о выраженных нарушениях всех структурных компонентов устной и письменной речи учащихся, страдающих ДЦП, что может соответствовать системному недоразвитию речи. Дисграфические ошибки у детей с ДЦП связаны с дефектами артикуляции и звукопроизношения, с недостаточностью взаимосвязи зрительных образов слов со звуковыми и артикуляционными, с несформированностью зрительно-моторной координации, с недоразвитием фонематических процессов и лексико-грамматического строя речи, а также с оптико-пространственными расстройствами [21].

При изучении особенностей формирования словаря у дошкольников с церебральными параличами не выявлено абсолютной зависимости между состоянием словаря и такими параметрами, как сохранность артикуляционного праксиса, фонематического восприятия, зрительного восприятия, стереогноза, слухоречевой памяти. В то же время отмечались некоторые тенденции к лучшему развитию высших психических функций у детей с более высоким уровнем развития словаря [22].

Многие специалисты отмечают стойкие нарушения интонационной выразительности речи у детей с церебральным параличом: страдают мелодика, темп речи, утрачивается эмоциональный оттенок речи, в результате речь становится монотонной, однообразной, немодулированной. Исследования показали, что высокий уровень развития интонационной выразительности речи наблюдался всего у 7% больных ДЦП, у остальных детей отмечались интонационные расстройства, обусловленные дискоординацией работы дыхательного и голосового аппаратов, быстрым истощением силы выдоха в процессе речи, нечеткостью звуковысотных модуляций, нарушениями тембра голоса, причем данные нарушения были стойкими и самостоятельно непреодолимыми, что требовало проведения мероприятий по их ранней диагностике и коррекции [22, 23].

Исследования коммуникативных возможностей дошкольников с ДЦП показали, что они не зависят от тяжести дизартрического нарушения, а связаны с особенностями личностного развития больных (адекватностью самооценки, направленностью на межличностное взаимодействие, демонстративностью, адекватностью отношения к своему дефекту и др.) [24].

7.4. РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ

Нарушения речевого развития у детей с данной патологией можно выявить начиная с первых месяцев жизни ребенка, еще на доречевом этапе развития. В первую очередь это касается особенностей артикуляционного аппарата: при

ДЦП уже в первые дни жизни у ребенка наблюдаются напряжение и дрожание языка, он почти не участвует в процессе сосания и глотания. Сосательные рефлексы, как правило, проявляются очень слабо либо вообще отсутствуют ввиду ослабленного состояния оральной мускулатуры и кормления через зонд. В дальнейшем появившиеся с задержкой оральные рефлексы долго не редуцируются и сохраняются в искаженном виде в моторных схемах еды и артикуляции.

Выделяются **несколько периодов доречевого развития** [25]. В *самом раннем периоде* психомоторного развития (до 1 мес) позотонические рефлексы непосредственно влияют на процесс формирования артикуляции. Если здоровый ребенок хорошо держит голову, то у ребенка с ДЦП рефлексы орального автоматизма могут быть чрезмерно усилены, общедвигательные реакции (в основном удержания и вращения головы) заторможены, рефлекторно-голововые реакции не приобретают коммуникативного значения, ярко выражена псевдобульбарная симптоматика, характеризующаяся нарушениями сосания, глотания, дыхания и крика, особенно нарушением ладонно-ротового рефлекса Бабкина. У детей с ДЦП не реализуются возможности артикуляторной и лицевой моторики.

На 2–3-м месяце фрагментарно может присутствовать комплекс оживления, при общении со взрослым редко наблюдается улыбка, значительно выражена патология орально-артикуляторных мышц. В процессе артикуляции ярко выражены нарушения мышечного тонуса в виде паретичности, спастичности, дистонии, гиперкинезов и дрожания языка; в крике эта симптоматика четко определена, он очень тихий, непродолжительный, монотонный, мимика также маловыразительна и несимметрична. В связи с этим голосовая активность слаба, очень бедна, гуление появляется с опозданием, и не формируются механизмы аутоэхолалий, гуление задерживается от нескольких месяцев до нескольких лет в зависимости от уровня нарушений. В этом периоде психомоторного развития появляется двигательный компонент и доминируют общие рефлекторные реакции. Четко выделяется выпрямительный лабиринтный рефлекс, который позволяет ребенку поднимать голову в положении лежа на животе. В ротовой полости наблюдается повышенная чувствительность, особенно губ и языка, могут отмечаться нарушения сосания и глотания [25].

В *возрасте от 3 до 6 мес* у детей с ДЦП комплекс оживления недифференцированный или отсутствует, крик маловыразителен, снижена реакция на звуковые раздражители. Гуление находится на очень рудиментарном уровне, проявляется со значительным опозданием и характеризуется недифференцированными гласными звуками «а», «е», «ы», которые возникают спонтанно при общении со взрослыми, певучее гуление и смех отсутствуют. Более ярко выраженное гуление прогностически указывает на менее тяжелую форму ДЦП. При псевдобульбарной симптоматике сохраняются нарушения голосообразования и крика. При спастичности артикуляторных мышц появляется повышенный тонус языка и губ: язык напряжен, кончик языка не выражен, губы напряжены, что вызывает ограничение произвольных движений во время артикуляции. При гипотонии, напротив, отмечается вялость жевательных и мимических мышц артикуляторной мускулатуры. У детей она малоподвижна.

на, в результате чего рот постоянно полуоткрыт. В случае дистонии мышцы артикуляции постоянно сокращаются, что сопровождается гиперкинетическими компонентами. У детей с ДЦП мышечная гипертония отражается в патологической симптоматике АШТР.

В периоде от 6 до 9 мес жизни ребенок с ДЦП с трудом отличает мать от других лиц, часто отмечаются отрицательные эмоциональные реакции на новое лицо, малоактивен в общении, с трудом вступает в контакт со взрослым в игре, не использует жесты во время общения, мимика маловыразительна. Лепет имеет специфические особенности и может растянуться на несколько лет. Цепной двигательный рефлекс становится ведущим в развитии серии движений и организации двигательного акта, не только отвечает за активизацию зрительно-моторного манипулятивного поведения, но и воздействует на спонтанные голосовые реакции ребенка. У детей с ДЦП наблюдаются ярко выраженные безусловные рефлексы орального автоматизма, кусание и жевание слабо выражены, причем особенные затруднения возникают при жевании, которое часто вообще отсутствует. Крайне заторможены реакции языка и губ (часто имеют место изменения их мышечного тонуса), есть гиперкинезы языка, что препятствует подвижности и появлению произвольных артикуляторных движений. Во время приема пищи наблюдается псевдобульбарная симптоматика в виде защитных рефлекторных реакций, оральной синкинезии и повышенной саливации.

В периоде от 9 до 12 мес у ребенка с ДЦП отмечаются слабо выраженные эмоциональные реакции. Он предпочитает общаться при помощи жестов. В тяжелых случаях ребенок проявляет слабый интерес к окружающему миру. Лепет малоактивный (не более 1–2 лепетных слов). Если у здорового ребенка лепет тонко дифференцирован по месту и способу образования, то у детей с ДЦП переход к экспрессивной речи происходит гораздо позднее, ближе к 2 годам. Лепет маловыразителен, слабо дифференцирован, беден интонационными оттенками. Крайне редко встречаются 2–3 слога. Этот период психомоторного развития (9 мес) характеризуется дифференцированными сенсорными функциями, что отражается на выпрямительных реакциях и на контроле за движениями. Оральные движения становятся более дифференцированными, контролируемыми и координированными, хотя пища еще вытекает изо рта во время еды.

У детей с ДЦП с 18 до 36 мес наблюдается нарушение понимания как на уровне речи, так и на уровне жестов; отсутствует понимание значения слова «да», речь бедна, фрагментарна, отрывочна, с дефектами артикуляции и присутствием персеверативных эхολалий. Нарушения речевого развития выражаются в «бедности их активного и пассивного словаря, в недифференцированном знании слов», дети часто путают слова, обозначающие предметы [25, 26].

И.Ю. Левченко, О.Г. Приходько, разработавшие систему ранней диагностики дизартрических расстройств на основе оценки неречевых нарушений, указывают, что чем младше ребенок и чем ниже уровень его речевого развития, тем большее значение имеет анализ неречевых нарушений [16]. Наиболее частым первым проявлением дизартрических расстройств является псевдобульбарный (спастико-паретический) синдром, первые признаки которого можно

обнаружить уже у новорожденного. Прежде всего, это отсутствие крика (афония) или его слабость, однообразие, непродолжительность. Крик может быть сдавленным или пронзительным, иногда имеют место отдельные всхлипывания или вместо крика гримаса на лице. Почти у всех детей с церебральным параличом отмечается раннее проявление неврологической симптоматики в мускулатуре и моторике речевого аппарата.

Наиболее характерными являются следующие нарушения.

1. Патологические изменения в строении и функционировании артикуляционного аппарата. Нарушение тонуса и подвижности артикуляционных мышц:
 - в лицевой мускулатуре: асимметрия, сглаженность носогубных складок, опущение одного из углов рта, перекос рта в сторону при улыбке и плаче, гипомимия, нарушение тонуса лицевой мускулатуры по типу спастичности, гипотонии или дистонии; гиперкинезы лица;
 - в губной мускулатуре: нарушение мышечного тонуса, резкое или незначительное ограничение подвижности губ, недостаточность смыкания губ, затруднение удержания рта закрытым, отвисание нижней губы, препятствующее плотному захвату соски или соска и вызывающее вытекание молока из рта;
 - в язычной мускулатуре: нарушение мышечного тонуса, патология строения языка (при спастичности язык массивный, оттянут комом назад или вытянут «жалом» вперед; при гипотонии — тонкий, вялый, распластаный в полости рта; раздвоенность языка, невыраженность кончика языка, укорочение уздечки), патология положения языка (девиация в сторону, высовывание языка из рта), гиперкинезы, тремор, фибриллярные подергивания языка; ограничение подвижности язычной мускулатуры (от полной невозможности до снижения объема артикуляционных движений), повышение или понижение глоточного (рвотного) рефлекса;
 - в мускулатуре мягкого нёба: провисание нёбной занавески (при гипотонии), отклонение увулы от средней линии;
 - в твердом нёбе: нёбо высокое, готическое, узкое, уплощенное, наличие в нем расщелины, аномалии зубного ряда и прикуса.
2. Нарушения дыхания:
 - инфантильные схемы дыхания (преобладание брюшного типа дыхания после 6 мес);
 - учащенное, неглубокое дыхание;
 - дискоординация вдоха и выдоха (поверхностный вдох, укороченный, слабый выдох); стридор.
3. Нарушения голосообразования:
 - недостаточная сила голоса (тихий, слабый, иссякающий);
 - отклонения тембра (назализованный, глухой, хриплый, сдавленный, напряженный, прерывистый, дрожащий);
 - нарушение голосовых модуляций, интонационной выразительности, голоса;
 - иногда асинхронность дыхания, голосообразования и артикуляции.

4. Нарушение акта приема пищи:
 - сосания (слабость, вялость, неактивность, неритмичность сосательных движений; вытекание, молока из носа);
 - глотания (поперхивание, захлебывание), жевания (отсутствие или затруднение жевания твердой пищи);
 - откусывания от куска и питья из чашки.
5. Гиперсаливация (постоянная или усиливающаяся при определенных условиях).
6. Оральные синкинезии (ребенок широко открывает рот при пассивных и активных движениях рук и даже при попытке их выполнения).
7. Отсутствие или ослабление рефлексов орального автоматизма (до 3 мес), наличие патологических рефлексов орального автоматизма (после 3–4 мес) [16].

С возрастом у ребенка с церебральным параличом все больше выявляется недостаточность голосовых реакций: крика, гуления, лепета. Длительное время крик остается тихим, маломодулированным, монотонным, без интонационной выразительности (не изменяется в зависимости от состояния ребенка). Часто крик имеет носовой оттенок. Звуки гуления и лепета отличаются однообразием, бедностью звукового состава, малой активностью, фрагментарностью. На более поздних этапах развития в диагностике дизартрических расстройств все большее значение начинают приобретать речевые симптомы: качественная недостаточность голосовых реакций, стойкие нарушения звукопроизношения, речевого дыхания, голосообразования, просодики [16].

Таким образом, знание особенностей речевых нарушений у детей с церебральным параличом позволяет сформулировать основные положения, определяющие последовательность и систему коррекционно-логопедической работы при ДЦП.

Литература

1. Немкова С.А. Речевые нарушения при детском церебральном параличе: диагностика и коррекция // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2019. Т. 119. № 5. С. 112–119.
2. Немкова С.А. Когнитивные нарушения при детском церебральном параличе. М.: Триада-Х, 2013. 440 с.
3. Панченко И.И. Речевые расстройства у детей с церебральными параличами и особенности логопедической работы с ними // Медицинская реабилитация и социальная адаптация больных детским церебральным параличом. Ташкент: Медицина, 1979. С. 434–461.
4. Данилова Л.А., Стока К., Казицына Г.Н. Особенности логопедической работы при детском церебральном параличе. СПб.: Международный ун-т семьи и ребенка, 1997. 78 с.
5. Pirila S., van der Meere J., Pentikainen T. et al. Language and motor speech skills in children with cerebral palsy // Journal of Communication Disorders. 2007. Vol. 40. N. 2. P. 116–128.
6. Козьявкин В.И., Шестопалова Л.Ф., Подкорытов В.С. Детские церебральные параличи. Медико-психологические проблемы. Львов: Українські технології, 1999. 144 с.
7. Калижнюк Э.С. Психические нарушения при детских церебральных параличах. Киев: Вища школа. 1987. 269 с.

8. Ипполитова М.В., Бабенкова Р.Д., Мастюкова Е.М. Воспитание детей с церебральным параличом в семье: книга для родителей. М.: Просвещение, 1993. 64 с.
9. Стребелева Е., Шматко Н., Разенкова Ю.А. Психолого-педагогическая диагностика развития детей раннего и дошкольного возраста. М.: Просвещение, 2021. 430 с.
10. Маслова О.И. Динамика клинических синдромов органических поражений нервной системы у детей при длительной реабилитации: автореф. дис. ... д-р. мед. наук. М., 1992. 44 с.
11. Заваденко Н.Н., Немкова С.А. Нарушения развития и когнитивные дисфункции у детей с заболеваниями нервной системы. М.: Специальное Издательство Медицинских Книг, 2016. 360 с.
12. Колкер И.А. Функция слуха и слуховые вызванные потенциалы у детей со спастическими формами детского церебрального паралича. // Нейрофизиология. 2004. Т. 36. № 4. С. 306–312.
13. Шипицына Л.М., Мамайчук И.И. Детский церебральный паралич. СПб.: Дидактика Плюс, 2001. 271 с.
14. Peeters M., Verhoeven L., van Balkom H., de Moor J. Foundations of phonological awareness in pre-school children with cerebral palsy: The impact of intellectual disability // Journal of Intellectual Disability Research. 2008. Vol. 52. N. 1. P. 68–78.
15. Хайрулина И.А., Горбунова С.Ю. Формирование первоначальных навыков письма. Программа подготовки к школе детей с тяжелыми нарушениями речи и опорно-двигательного аппарата. М., 1998.
16. Левченко И.Ю., Приходько О.Г. Технология обучения и воспитания детей с нарушениями опорно-двигательного аппарата: учебное пособие. М.: Академия, 2001. 192 с.
17. Лобов М.А. Коррекция мышечного тонуса и дизартрии при детском церебральном параличе / Consilium Medicum. 2001. Т. 3. № 14.
18. Правдина О.В. Логопедия. Учебное пособие для студентов дефектологических факультетов педагогических институтов. М.: Просвещение, 1973. 272 с.
19. Эйдинова М.Б., Правдина-Винарская Е.Н. Детские церебральные параличи и пути их преодоления. М.: Акад. пед. наук РСФСР, 1959. 216 с.
20. Панченко И.И. Дизартрические и анартрические расстройства речи у детей с церебральными параличами и особенности логопедической работы с ними: автореф. дис. ... канд. пед. наук. М., 1974. 239 с.
21. Трубникова Н.М. Диагностика и коррекция нарушений письма у младших школьников, страдающих детским церебральным параличом и умственной отсталостью // Логопед. 2005. № 1. С. 20–26.
22. Родионова Ю.Н. Развитие интонационной выразительности речи у детей с церебральным параличом на логопедических занятиях: автореф. дис. ... канд. пед. наук. М., 2005. 16 с.
23. Сорокина В.А. Коррекционно-педагогическая работа по формированию мелодико-интонационной стороны речи у дошкольников с церебральным параличом: автореф. дис. ... канд. пед. наук. М., 2004. 20 с.
24. Смирнова И.А. Логопедическая диагностика, коррекция и профилактика нарушений речи у дошкольников с ДЦП. СПб.: Детство-Пресс, 2010. 318 с.
25. Журба Л.Т., Мастюкова Е.М. Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. М.: Медицина, 1981. 272 с.
26. Бадалян Л.О., Журба Л. Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи. Киев: Здоровье, 1988. 326 с.