

Моторная и сенсорная алалия: сложности диагностики

М.Ю. Бобылова¹, А.А. Капустина², Т.А. Браудо¹, М.О. Абрамов¹, Н.И. Клепиков³, Е.В. Панфилова³

¹ООО «Институт детской и взрослой неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»;

Россия, 119579 Москва, ул. Академика Анохина, 9;

²ГБОУ «Центр образования № 1601 им. Героя Советского Союза Е.К. Лютикова»;

Россия, 127220 Москва, ул. Нижняя Масловка, 16;

³ООО «Детский центр “Развитие плюс”»; Россия, 127566 Москва, ул. Римского-Корсакова, 18

Контакты: Мария Юрьевна Бобылова maria_bobylova@mail.ru

Алалия — нарушение речи при нормальном слухе и интеллекте, развивающееся на фоне органического поражения мозга в период до 3-го года жизни. Системное недоразвитие речи при алалии характеризуется нарушением фонетико-фонематического и лексико-грамматического строя. Также при алалии могут отмечаться неречевые синдромы: моторные (нарушения движений и координации), сенсорные (нарушения чувствительности и восприятия) и психопатологические. Выделяют алалию моторную, сенсорную и смешанную. При моторной алалии нарушены формирование экспрессивной речи, речевой праксис, также страдают артикуляция, плавность речи, при этом понимание чужой речи не нарушено. В неврологическом статусе моторная алалия может сочетаться с очаговыми симптомами. У детей с моторной алалией часто встречается леворукость. На электроэнцефалограмме можно выявить региональное замедление или эпилептиформную активность. Сенсорная алалия — нарушение понимания речи при сохранном элементарном слухе, вторичное недоразвитие собственной речи. При сенсорной алалии преимущественно страдает речевой гнозис, т. е. нарушается анализ звуков, в том числе слышимой речи, не формируется связь между звуковым образом и обозначаемым им предметом — ребенок слышит, но не понимает обращенную речь (слуховая агнозия). Распознавание и дифференциальная диагностика алалии очень трудны и требуют исключения тугоухости и психических нарушений. Нередко для правильной диагностики типа речевого нарушения требуется несколько месяцев наблюдать за ребенком.

Ключевые слова: моторная алалия, сенсорная алалия, речевое развитие у детей

DOI: 10.17650/2073-8803-2017-12-4-32-42

MOTOR AND SENSORY ALALIA: DIAGNOSTIC DIFFICULTIES

M. Yu. Bobylova¹, A. A. Kapustina², T. A. Braudo¹, M. O. Abramov¹, N. I. Klepikov³, E. V. Panfilova³

¹Svt. Luka's Institute of Child and Adult Neurology and Epilepsy; 9 Akademika Anokhina St., Moscow 119579, Russia;

²Educational Center No. 1601 named after the Hero of the Soviet Union E. K. Lyutikov;

16 Nizhnyaya Maslovka St., Moscow 127220, Russia;

³Center for Children's Development ("Razvitiye plus"); 18 Rimskogo-Korsakova St., Moscow 127566, Russia

Alalia is a speech disorder that develops due to organic brain damage in children with normal hearing and intelligence during the first three year of life. Systemic speech underdevelopment in alalia is characterized by violations in the phonetic, phonemic, lexical, and grammatical structure. Patients with alalia can also have non-speech related impairments, including motor (impaired movement and coordination), sensory (impaired sensitivity and perception), and psychopathological disorders. There are three types of alalia: motor, sensory, and mixed. Children with motor alalia have expressive language disorders, speech praxis, poor speech fluency, impaired articulation, and other focal neurological symptoms; however, they understand speech directed to them. Patients with motor alalia are often left-handed. Regional slowing and epileptiform activity are often detected on their electroencephalogram. Children with sensory alalia are characterized by poor speech understanding (despite normal hearing) resulting in secondary underdevelopment of their own speech. These patients have problems with the analysis of sounds, including speech sounds (impaired speech gnosis), which prevents the development of association between the sound image and the object. Therefore, the child hears, but does not understand the speech directed at him/her (auditory agnosia). Differential diagnosis of alalia is challenging and may require several months of observation. It also implies the exclusion of hearing loss and mental disorders.

Key words: motor alalia, sensory alalia, speech development in children

Алалия (дисфазия) — отсутствие или недоразвитие речи при нормальном физиологическом слухе и интеллекте, возникшее вследствие органического поражения речевых зон коры головного мозга во внутриутробном или раннем периоде развития ребенка. В Международной классификации болезней 10-го

пересмотра [8] алалия кодируется рубриками F80.1 — расстройство экспрессивной речи и F80.2 — расстройство рецептивной речи.

Алалия характеризуется системным недоразвитием речи, при котором нарушаются все ее компоненты: фонетико-фонематическая сторона

и лексико-грамматический строй. Также при алалии могут отмечаться 3 вида неречевых синдромов: моторные (нарушения движений и координации), сенсорные (нарушения чувствительности и восприятия) и психопатологические (нарушения формирования личности) [5].

Достоверных статистических данных о распространенности алалии нет. Среди дошкольников она встречается примерно у 1 % детей, среди школьников – у 0,6–0,2 %. У мальчиков алалия встречается в 2 раза чаще, чем у девочек [1].

Этиология. Причины алалии многообразны. В пренатальном периоде причинами алалии могут стать хроническая внутриутробная гипоксия плода, интоксикации, хронические заболевания матери, осложненное течение беременности. Перечисленные факторы не только воздействуют на развивающийся мозг плода, но и способствуют патологическому течению родов. Алалия может развиться в результате патологии родов (в интранатальном периоде) – затяжных или стремительных родов, наложения щипцов, вакуум-экстракции при слабости родовой деятельности, асфиксии и др. В постнатальном периоде к алалии могут приводить черепно-мозговые травмы, нейроинфекции (менингит, менингоэнцефалит), тяжелые соматические заболевания (частые острые респираторные вирусные инфекции, пиелонефрит и др.). Причинами алалии часто становятся и социально-психологические факторы: недостаточность речевой активности в семье, отсутствие развивающей среды, конфликты в семье, неправильные методы воспитания, госпитализм, речевые нарушения у родителей, двуязычие в семье и др.

Классификация алалии. Выделяют моторную, сенсорную и смешанную (сенсомоторную) алалию [4].

Моторная алалия (МА) – системное недоразвитие экспрессивной речи в результате поражения головного мозга. При МА нарушены мыслительные процессы, предшествующие формированию активного высказывания, при относительной сохранности понимания речи других людей [4], т. е. ребенок своевременно начинает понимать чужую речь, но сам не говорит.

Локализация поражения головного мозга при МА изучена недостаточно. Длительное время считали, что МА похожа на моторную афазия взрослых. Однако у детей возможен как локальный, так и диффузный характер повреждения мозга [4].

Моторная алалия может быть связана с поражением постцентральной зоны коры головного мозга (нижняя теменная извилина левого полушария), которая в норме отвечает за кинестетический анализ и синтез раздражителей, ощущений, поступающих в мозг во время речи, за кинестетические речевые программы. При поражении этой зоны может отмечаться кинестетическая артикуляторная апраксия (или ее

элементы), при которой ребенку трудно выполнить отдельные артикуляции, и для его речи характерны замены артикуляционно спорных звуков. Ребенок не может воспроизвести, повторить слово, фразу. Правильная артикуляция в речи закрепляется с трудом [4].

Моторная алалия также возникает при повреждении премоторной зоны коры доминантного полушария большого мозга (задняя треть нижней лобной извилины, центр Брока), которая в норме отвечает за последовательность и организацию сложных комплексов двигательных программ. В таких случаях наблюдается кинетическая артикуляторная апраксия (или ее элементы), при которой ребенку трудно переключиться с одной артикуляции на другую, включиться в движение, выполнить серию движений, в речи грубо искажена слоговая структура слов (при этом нарушения звукопроизношения отходят на второй план), могут наблюдаться персеверации (патологическое повторение одних и тех же элементов речи).

У многих детей с МА при неврологическом осмотре выявляются очаговые симптомы. На электроэнцефалограмме (ЭЭГ) можно выявить региональное замедление или эпилептиформную активность. По данным разных авторов, очаг изменения биоэлектрической активности мозга у детей с МА обнаруживается не только в лобно-височных отделах доминантного полушария, но и в лобных, височных и затылочно-теменных областях [2].

Методы нейровизуализации (магнитно-резонансная томография (МРТ) или компьютерная томография (КТ)) у детей с МА могут выявлять различные нарушения. Возможна диффузная кортикальная атрофия, преимущественно лобно-височных отделов, с 2 сторон. При этом очаговые изменения могут быть минимальными (например, зона глиоза). Значительно выраженные изменения в виде кистозно-глиозной трансформации теменно-височной области (рис. 1) отмечают у детей с гемипаретической формой детского церебрального паралича (ДЦП). У детей с ДЦП и правосторонним гемипарезом нередко имеет место МА [9, 10, 12]. У части детей с МА результаты МРТ соответствуют норме. В этих случаях можно предположить наличие повреждений вещества мозга на более ранних этапах развития, выраженных в виде микроструктурных изменений, которые в дальнейшем компенсировались.

Нейропсихологические исследования выявляют у пациентов с МА недостаток функционирования теменно-затылочной области доминантного полушария и поражение подкорковых областей [7].

Приводим краткие клинические примеры МА на фоне органических изменений головного мозга с характерными клинико-анамнестическими и электроэнцефалографически-нейровизуализационными данными.

Клинический случай 1

Пациент Г., 3 года. Установлен диагноз «ДЦП, правосторонний гемипарез. Моторная алалия». Из анамнеза: ребенок от 1-й физиологически протекавшей беременности, 1-х срочных стремительных родов, масса тела при рождении — 3900 г (крупный плод), рост — 54 см. Оценка по шкале Апгар — 8/9 баллов. В течение первых 12 ч жизни отмечались вялость, слабость сосания. Привит в роддоме, выписан на 3-и сутки. Раннее развитие соответствует возрасту. После 6 мес при поворотах, а затем при ползании ребенка родители обратили внимание на отставание в движениях правой руки — кисть чаще была зажата, ребенок редко брал игрушки правой рукой. Начало самостоятельной ходьбы — в 1 год 2 мес, ходьба с опорой на передний отдел стопы справа. Диагностирован ДЦП, ребенок начал получать комплексную реабилитацию. Предречевое развитие: на 1-м году жизни речевая активность бедная (преимущественно гуление), лепет появился после 10 мес. К 2 годам ребенок хорошо понимал обращенную речь, выполнял сложные инструкции, знал цвета, по просьбе указательным пальцем левой руки показывал предметы на картинках, самостоятельно ел ложкой (держал ее в левой руке). Активный словарный запас — несколько лепетных слов. После 3 лет родители обратились к неврологу и логопеду с жалобами на отставание ребенка в речи. В неврологическом статусе: сходящееся косоглазие справа, лицо симметрично, язык по средней линии. Справа мышечный тонус повышен, преимущественно в руке. Не может поднять правую руку выше уровня горизонта. Ходит самостоятельно, устойчиво, с опорой на полную стопу. Правая пятка не опорна. Координаторная сфера соответствует

возрасту. Фразовая речь отсутствует. Говорит несколько слов. Выполняет сложные инструкции. Для общения пользуется жестами и мимикой. МРТ: кистозно-глиозная трансформация в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии слева (рис. 1). Ночной видео-ЭЭГ-мониторинг (ВЭМ): эпилептиформной активности не выявлено.

Данный случай очень показателен в отношении МА у детей с правосторонним гемипарезом [3].

Клинический случай 2

Пациент Д., 9 лет, обратился к неврологу с жалобами на головную боль, ежедневный энурез. Указанные жалобы появились в 7 лет, после начала обучения в школе. Из анамнеза: ребенок от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Раннее развитие соответствовало возрасту. Отмечено позднее формирование речи: фразовая речь появилась после 3 лет. Коррекционная работа задержки речевого развития не проводилась. Посещал детский сад, отмечалась неловкость при выполнении аппликаций и рисунков. Медленно формировались графические навыки. В школе появились трудности с письмом и чтением. Чтобы закончить 2-й класс, занимался с репетитором по русскому языку. При осмотре в неврологическом статусе очаговой симптоматики не выявлено, пациенту рекомендованы занятия с логопедом. Через несколько дней после консультации невролога во время прогулки ребенок упал с качелей и получил сотрясение головного мозга. КТ головного мозга, выполненная в травмпункте: субарахноидальная киста левой лобно-височной области (рис. 2). ВЭМ: норма. Заподозренный на основании анамнеза диагноз «моторная алалия» подтвержден.

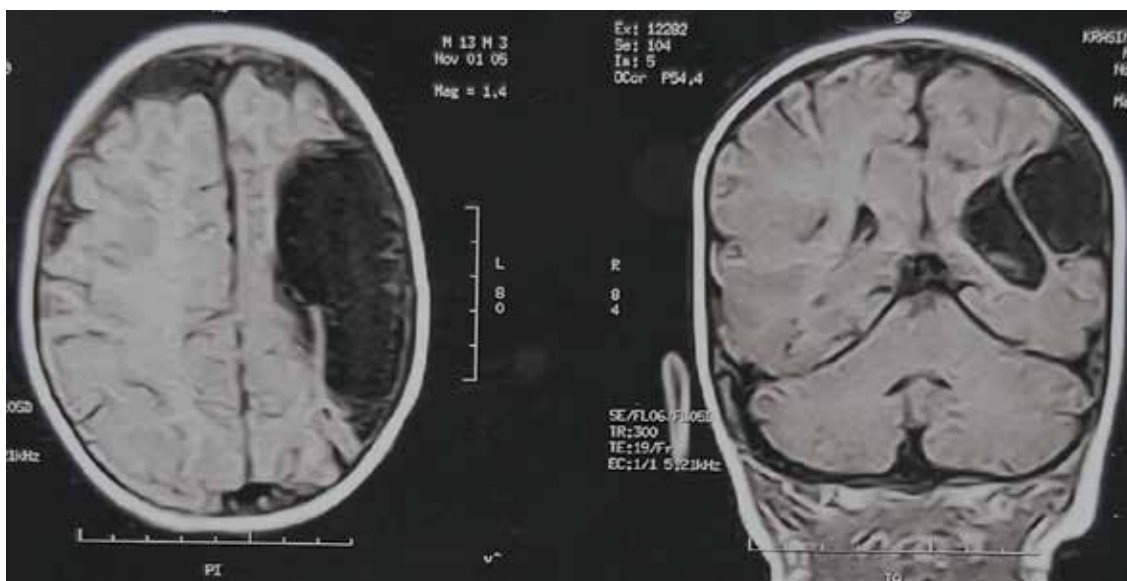


Рис. 1. Пациент Г., 3 года. Результаты магнитно-резонансной томографии головного мозга: кистозно-глиозная трансформация в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии слева

Fig. 1. Patient G., 3 y. o. Magnetic resonance image of the brain: cystic gliosis transformation is detected in the area of blood supply at the left side of the middle cerebral artery

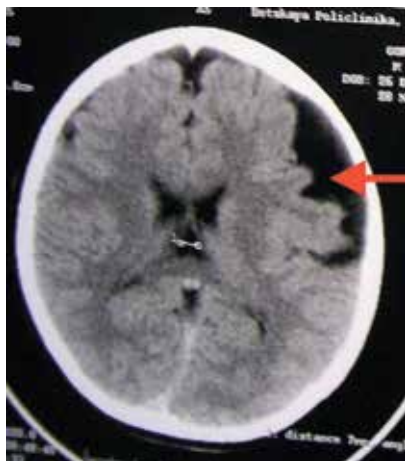


Рис. 2. Пациент Д., 9 лет. Результаты компьютерной томографии головного мозга: врожденная субарахноидальная киста левой лобно-височной области (указана красной стрелкой)

Fig. 2. Patient D., 9 y. o. Magnetic resonance image of the brain: a congenital subarachnoid cyst is detected in the left frontotemporal area (red arrow)

Клиническая картина МА разнообразна, складывается из речевых и неречевых (неврологических и психологических) симптомов.

Неврологические симптомы. В правой руке (или во всей правой стороне тела) могут наблюдаться нерезко выраженная спастика, парез мышц легкой степени, возможны синкинезии, гиперкинезы. Характерна апраксия (мануальная, оральная, артикуляторная). Почти у всех детей отмечаются нарушения осанки и походки, плоскостопие, а также моторная неловкость в виде нарушения объема, переключаемости и координации движений [3, 10].

Психологические симптомы. В зависимости от двигательных особенностей дети с МА бывают расторможенные (гиперактивные) или малоподвижные. Часто встречается леворукость, которая может быть наследственной или вынужденной (компенсаторной), вследствие поражения левого полушария. Характерны апраксия и агнозия речи. Отмечается недоразвитие многих высших психических функций (памяти, внимания, мышления) [11].

Речевые симптомы. Особенности лексики. Дети с трудом усваивают и неправильно употребляют слова, недостаточно пользуются словом, если умеют говорить. Значения слов нечеткие. Характерны замены слов по звуковому и семантическому сходству, замены целого на части и т. п. Нарушено использование в речи глаголов, прилагательных, наречий, числительных, служебных слов, предлогов и союзов.

Особенности грамматического строя речи. Нарушения выражены резко, сохраняются в речи детей длительное время и характерны не только для экспрессивной, но и для импрессивной речи. Возникают сложности при использовании именного и глагольного управления, дети не используют предлоги и союзы

при согласовании, в их речи нет четкости родовых и числовых окончаний. Преобладают корневые слова, отмечается морфологическая неоформленность высказывания, различение и употребление практически всех грамматических форм затруднено [6, 11].

Существительные. Характерны застревания на исходной форме (именительный падеж), трудности с усвоением склонений существительных, усвоение падежей замедлено, особую трудность вызывают предложные конструкции (дети опускают предлоги, искажают окончания).

Глаголы. Характерны замены глагольных форм инфинитивом, которым дети пользуются достаточно долго. Очень сложно усваивают возвратные глаголы, с трудом овладевают спряжением глаголов по лицам, числам и родам в прошедшем времени.

Прилагательные. Появляются в речи очень поздно. Часто вместо прилагательного ребенок употребляет неопределенную форму глагола. Отмечаются искажения родовых окончаний прилагательных, ошибки изменения по числам и падежам.

Построение фразы. Если у ребенка с МА самостоятельно формируется фраза, она представляет собой короткое простое предложение, в котором нарушен порядок слов. Нередко одно из слов заменяется жестом или звукоподражанием.

Связная речь. Формирование связной речи грубо нарушено. Ребенок не может передать последовательность явлений и событий, не может выделить главное в рассказе.

Развитие фонетической стороны речи. Звуки появляются спонтанно. Ребенку с МА трудно составить отдельные элементы речи в единое целое — из звуков образовать слово. С трудом формируется динамический артикуляционный стереотип (затруднено слияние звуков при их правильном или неправильном проговаривании), в результате возникают перестановки звуков и слогов, упрощение и искажение структуры слов. Не формируются тонкие двигательные координации речевого аппарата. Ведущим является нарушение праксиса, моторики речи, однако вследствие кинетической или кинестетической апраксии страдают фонетическая и фонематическая системы.

Фонематическая реализация слов и высказываний. Нарушена, не формируются языковые оформления речи — звукослоговый и морфемный строй. Нарушение ритмической организации слов проявляется в замедленности речевого потока, в послоговом произнесении слов с паузами между слогами и словами, с равно- и разноударностью. Речь носит скандированный или фрагментарный характер. Несформированность ритмической структуры слова и фразы сопровождается нарушениями мелодики, темпа и ритма речи.

При МА наблюдается многообразие вариантов недоразвития речи: от полного до частичного ее

отсутствия. МА проявляет себя и после того, как ребенок научился хорошо говорить: качество развернутой речи снижается при усложнении ситуации общения (когда от общения с одним человеком ребенок переходит к общению в группе), при выполнении определенных заданий. Недостаточная прочность навыка связной речи маскируется у ребенка предельной лаконичностью, скудностью речевых проявлений или, наоборот, многоречьем, тавтологией.

Положительная динамика при МА возможна при раннем распознавании, своевременном предупреждении вторичных отклонений, системности коррекционного воздействия на все компоненты речи и формировании речи с одновременным воздействием на сенсорную, интеллектуальную, эмоционально-волевую сферу (единстве формирования речи, мышления и познавательных процессов).

Сенсорная алалия (СА) — непонимание речи при сохранном элементарном слухе, вторичное недоразвитие собственной речи. При СА нарушена функция слухового анализатора Вернике, центра восприятия речи (верхняя височная извилина, петля Гешля) при сохранном периферическом слухе и первично сохранном интеллекте. В результате нарушается анализ звуков, в том числе слышимой речи, поступающих в кору головного мозга, не формируется связь между звуковым образом и обозначаемым им предметом, т. е. ребенок слышит, но не понимает обращенную речь (слуховая агнозия) [4]. Страдает и фонематическое восприятие, не дифференцируются фонемы, не воспринимается слово целиком, отмечаются несформированность акустико-гностических процессов, понижение способности к восприятию речевых звуков.

Сенсорная алалия менее изучена, чем моторная, ее распознавание и дифференциальная диагностика очень трудны. Нередко требуются несколько месяцев наблюдения за ребенком, чтобы понять, что является причиной речевых нарушений, — аутизм, тугоухость или СА.

Нарушения речи при нарушениях слуха. Наблюдения показывают, что обычно у слабослышащих бывает достаточно устойчивый порог восприятия, ниже которого восприятие речи становится невозможным. СА отличается отсутствием четкого порога восприятия. При СА отмечается мерцающее непостоянство слуховой функции: сигналы одинаковой громкости то воспринимаются, то не воспринимаются в зависимости от повышенной возбудимости или заторможенности ребенка, его соматического и нервного состояния, психической активности, особенностей окружающей среды, обстановки, способов подачи сигналов и ряда других факторов. Увеличение громкости обращенной речи улучшает понимание у слабослышащих детей, но приводит к обратному эффекту у детей с СА, так как сверхсильные раздражители вызывают предельное охранительное торможение в коре головного

мозга, что приводит к функциональной блокаде и выключению из деятельности нейронов при нарушении процессов их созревания. Более тихую, спокойную речь ребенок с СА обычно воспринимает лучше [4].

Однозначного мнения о состоянии слуха у детей с СА нет. Могут отмечаться незначительное снижение слуха на всем диапазоне частот, повышенная истошаемость слухового внимания и восприятия, своеобразие слуховых реакций (непостоянные порог слухового восприятия и способность различать звуки). Для нормально слышащего ребенка или ребенка с тугоухостью имеет значение громкость звука, а при СА восприятие зависит от темпа подачи звуковых раздражителей (интервалов между ними), качества звуков (чистые тоны, шумы или звуки речи), эмоциональной подачи и, наконец, ситуации, в которой ребенок находится. Поэтому исследование слуха врачом при помощи аудиометра или камертона, издающих чистые тоны, не отражает состояния слуха таких пациентов. Тишина успокаивает ребенка с СА, делает более восприимчивым к звуку. В домашней обстановке ребенок реагирует на тихие шумы (шум отворяемой двери, шаги входящей матери, звуки при накрывании стола к обеду, тихое обращение со стороны близких людей и т. п.). Все эти наблюдения и дают право родителям утверждать, что ребенок, страдающий СА, имеет хороший слух. В отличие от слабослышащих детей, у детей с СА часто имеется гиперакузия — повышенная чувствительность к звукам, безразличным для окружающих: шум, шуршание, скрип и т. д. Дети воспринимают такие звуки болезненно, возбуждаются и дают на них своеобразную поведенческую реакцию [7].

Дети с СА спонтанно могут повторить отдельные слоги, звукосочетания, слова и короткие фразы, воспринимаемые ими из окружающего мира, но подражание звукам у них непостоянно и во многом зависит от ситуации. Пассивный словарь ребенка часто неустойчив и заметно отстает от активного. Часто ребенок называет предмет в любой ситуации, а узнает его название только избирательно в определенных условиях. Дети с СА продуцируют звуки с нормальной модуляцией и интонациями. Возможна различная степень недоразвития как речеслухового анализатора, так и речедвигательного, чем объясняется многообразие проявлений при нарушении понимания речи. В более тяжелых случаях ребенок совсем не понимает речь окружающих, безразличен к любым речевым и неречевым звуковым раздражителям. В других случаях ребенок понимает отдельные обиходные слова, но теряет их понимание на фоне развернутого высказывания. Иногда ребенку труднее понять отдельные слова, чем фразу целиком. Постепенно ребенок начинает прислушиваться к звукам, в том числе и речевым, но внимание его долгое время остается неустойчивым и истошаемым. Фонематическое восприятие

развивается медленно. Большую роль для детей с СА играет ситуация: дети часто понимают содержание высказываний только в определенном контексте, при изменении формы слов, их порядка, изменения темпа высказывания понимание исчезает [11]. Встречаются дети, которые понимают только то, что могут проговорить сами, и понимают только после такого проговаривания. Проговаривание в момент восприятия приводит к улучшению понимания, вероятно, потому, что подкрепляется кинестезиями от собственного произнесения. Часто дети смотрят в лицо говорящего (зрительное подкрепление).

На всех этапах развития у ребенка с СА отмечают колебания слухового внимания и восприятия: трудности включения и концентрирования внимания, его устойчивости и распределения, повышенная отвлекаемость, истощаемость, прерывистость внимания [7].

При СА собственная речь становится невозможной или искажается. В тяжелых случаях отмечаются двигательное беспокойство, выраженные трудности поведения. Дети пользуются для общения жестами, мимикой, правильно реагируют на изменение интонации, не понимая слов-обращений, игру сопровождают модулированным лепетом. Постепенно ребенок начинает прислушиваться к окружающим звукам, осмыслять некоторые из них, соотносить с определенными явлениями. У ребенка с СА появляются обрывки слов, эмоциональные восклицания, прямо не связанные с ситуацией, но свидетельствующие о речевой активности. Затем развиваются ситуационное, более устойчивое понимание и употребление отдельных

слов и простых словосочетаний. Значение слов, проговариваемых ребенком, неустойчиво. При искажениях звуковой и слоговой структуры слов отмечаются многочисленные поиски, ребенок не уверен в своей речевой продукции и ищет адекватные кинестезии (отсюда стереотипные движения руками и гримасы).

Клинический случай 3

Пациентка К., 18 лет, диагноз «сенсомоторная алалия вследствие эпилепсии, несвоевременное лечение которой привело к развитию умственной отсталости и формированию личности с нарушением социально-бытовой адаптации». Из анамнеза: ребенок от 1-х родов в асфиксии, оценка по шкале Апгар – 1/4 балла. Две недели находилась в отделении патологии, затем выписана домой. Раннее развитие с задержкой. Ходить начала в 2 года. Не говорила до 6 лет. Также отмечалось плохое понимание речи. Должного обследования и лечения не получала. В связи с задержкой развития диагностирован ДЦП. После 2 лет стала получать курсы массажа, лечебной физкультуры, физиолечения. В 6 лет без провоцирующих факторов дебютировали фокальные моторные (фарингооральные) приступы с тяжелым течением, купирующиеся только в отделении реанимации при применении тиопентала. Приступы возникали с частотой 1–2 раза в месяц, вскоре после засыпания. По месту жительства (Московская область) неврологом назначен вальпроат в дозе 30 мг/кг/сут, суточная доза повышалась по мере роста ребенка. На фоне терапии указанные приступы продолжали повторяться. В 9 лет впервые проведен ВЭМ ночного сна, в ходе которого выявлен

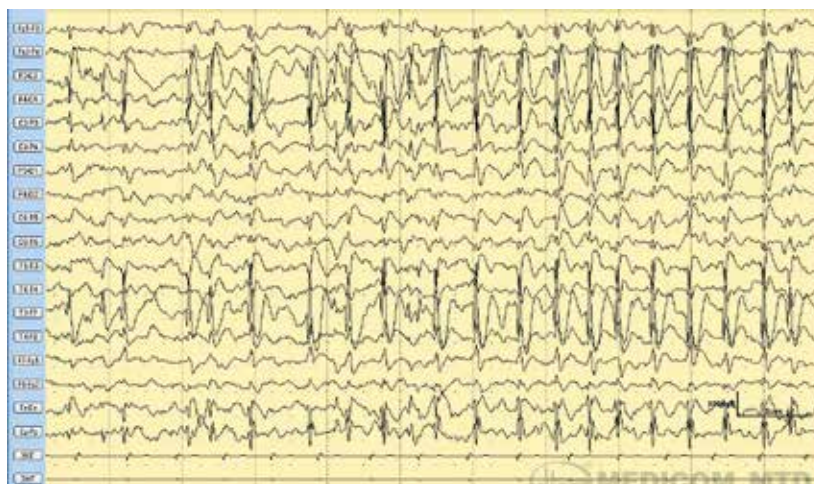


Рис. 3. Пациентка К., 9 лет. Электроэнцефалограмма, бодрствование: эпилептиформная активность в виде спайков, острых волн, комплексов острая – медленная волна, представленная в левой центрально-височно-лобной области, периодически с распространением на вертексные отделы, все электроды левого полушария и гомологичные участки правого полушария, с тенденцией к диффузному распространению, амплитудой до 300 мкВ; латерализованные разряды амплитудой до 300 мкВ по электродам левого полушария с преобладанием в центрально-височно-лобной области. По своей морфологии эпилептиформная активность на отдельных эпохах записи сходна с доброкачественными эпилептиформными паттернами детства

Fig. 3. Patient K., 9 y. o. Electroencephalogram during wakefulness: epileptiform activity (including spikes, sharp waves and sharp-and-slow-wave complexes) with an amplitude of up to 300 μ V is detected in the centrotemporo-frontal area with occasional spreading to vertex areas, all leads from the left hemisphere and homologous areas of the right hemisphere with a tendency for diffuse spread. Lateralized discharges with an amplitude of up to 300 μ V are primarily registered in the centrotemporo-frontal area of the left hemisphere. Some detected patterns of epileptiform activity were similar to benign epileptiform discharges of childhood



Рис. 4. Пациентка К., 9 лет. Электроэнцефалограмма, сон: эпилептиформная активность в виде спайков, острых волн, комплексов острая – медленная волна, представленная в левой центрально-височно-лобной области, периодически с распространением на вертексные отделы, все электроды левого полушария и гомологичные участки правого полушария, с тенденцией к диффузному распространению, амплитудой до 300 мкВ; латерализованные разряды амплитудой до 300 мкВ по электродам левого полушария с преобладанием в центрально-височно-лобной области; короткие диффузные разряды низкой степени билатеральной синхронизации, имеющие региональное начало и амплитудное преобладание в левой лобно-центрально-височной области. Индекс представленности эпилептиформной активности достигает 90–100 % на некоторых эпохах записи

Fig. 4. Patient K., 9 y. o. Electroencephalogram during sleep: epileptiform activity (including spikes, sharp waves, and sharp-and-slow-wave complexes) with an amplitude of up to 300 μ V is detected in the centrotemporofrontal area with occasional spreading to vertex areas, all leads from the left hemisphere and homologous areas of the right hemisphere with a tendency for diffuse spread. Lateralized discharges with an amplitude of up to 300 μ V are primarily registered in the centrotemporofrontal area of the left hemisphere. Short-interval diffuse discharges with onset from several regions, characterized by low degree of bilateral synchronization and amplitude predominance in the centrotemporofrontal area can also be observed. In some epochs, the index of epileptiform activity reaches 90–100 %

электрический эпилептический статус медленного сна (рис. 3, 4). МРТ головного мозга: структурных нарушений не выявлено. Пациентка впервые проконсультирована эпилептологом, к терапии добавлен этосуксимид. В 11 лет приступы купированы. В 16 лет противосудорожная терапия отменена в связи со стойкой ремиссией. В неврологическом статусе: легкий псевдобульбарный синдром, парезов нет, ходит устойчиво. Брадикинезия. Координаторных нарушений нет. Речь короткими фразами, активный словарный запас в пределах 100 слов. Обучается в коррекционной школе VIII вида по индивидуальной программе. Навыки самообслуживания развиты достаточно, опрятна, но нуждается в постоянном уходе.

Эхолалия. Нарушенное восприятие звуков приводит к недифференцированному проговариванию: в спокойной обстановке ребенок бессвязно воспроизводит известные ему слова, повторяет выражения, кем-либо произнесенные. Отмечаются персеверации услышанного или произнесенного слова, словосочетания. При этом ребенок хорошо передает интонацию услышанного, но повторяемые слова (эхолалии) не осмысливаются и не закрепляются для дальнейшего использования. Эхолалии являются имитацией речи без смысловой нагрузки.

При легкой степени СА у ребенка формируется собственная речь; дети говорят легко, плавно, без напряжения, не задумываясь о подборе слов, точном выражении мысли, построении предложений,

не замечают допущенных ошибок. Речевая продукция детей остается вне их контроля, встречается неадекватность высказываемого. Бедность речи связана с низким объемом восприятия, с подбором правильного варианта высказывания. Высказывания ребенка не точны по содержанию и ошибочны по форме, характеризуются обилием парафазий (замен), пропусков звуков и частей слов, персевераций, контаминаций (часть одного слова соединяется с частью другого слова). В целом речь ребенка с СА может быть охарактеризована как повышенная речевая активность на фоне пониженного внимания к речи окружающих и отсутствия контроля за своей речью. Грубо искаженная речь не может стать для ребенка средством общения, в результате развиваются нарушения личности: разнообразные трудности в поведении, особенности эмоционально-волевой сферы, вторичная задержка психического развития, нередко выявляются аутистические проявления.

Таким образом, для детей с СА характерны следующие особенности:

- замедленность слухового восприятия (не сразу воспринимает обращенную речь), прерывистость внимания и восприятия (то слышит, то не слышит; в результате из фразы, состоящей из знакомых ребенку слов, могут восприниматься только отдельные слова), неустойчивость внимания, повышенная отвлекаемость на внешние раздражители;

- расхождение между уровнем снижения слуха и уровнем развития речи. В дальнейшем наблюдается повышенная речевая активность на фоне сниженного контроля своей дефектной речи;
- несоответствие между пониманием речи и активным словарным запасом: активный словарь более устойчив по сравнению с пассивным;
- более легкое овладение письменной речью по сравнению с устной, лучшее развитие зрительного восприятия речи по сравнению со слуховым.

Диагностика. Установление контакта с ребенком, особенно в незнакомой для него обстановке, вызывает трудности. При первичном осмотре ребенок может быть возбужден (беспорядочно ходит по кабинету, не реагирует на замечания, кричит) или заторможен (стеснителен, прячется на руках у матери). Тот же ребенок в привычной домашней обстановке может быть спокоен, внимательно смотрит на окружающих, много лепечет. Лепет интонационно окрашен, в нем можно обнаружить обрывки услышанных слов, восклицаний, но они не связаны с ситуацией. Для привлечения внимания ребенка с СА недостаточно звукового обращения, необходимо попасть в поле его зрения, применить тактильный контакт (например, прикоснуться, повернуть к себе его голову). Дифференциальный диагноз при первичном осмотре проводится между тугоухостью, умственной отсталостью, ранним детским аутизмом [12].

Дифференциальная диагностика алалии и других нарушений, приводящих к искажению онтогенеза речи, представлена в табл. 1–4.

Прогноз. Дети с СА со временем начинают читать, но не понимают прочитанного. По мере развития речи (в том числе улучшения понимания собственной речи) чтение делается все более осмысленным. Обычно дети с СА начинают читать раньше, чем хорошо говорить. Если не направлять и не развивать их чтение, оно становится автоматическим, с неправильными ударениями и грубым искажением слов (дислексия). Для развития осмысленного чтения важно, чтобы в тексте было много сопровождающих рисунков, которые соответствуют смыслу текста, в конце текста должны быть вопросы, на которые нужно ответить, а затем найти в тексте слово, выражение, фразу, подтверждающие правильность ответа. При этом закрепляется понятие новых слов и выражений, текст понимается правильно [6].

При письме персистируют ошибки, характерные для устной речи (замена букв, нарушение звуко-буквенного анализа – дисграфия).

При алалии легкой степени ребенок без труда посещает массовый детский сад, успешно учится в школе. Его речь развернутая, правильная, но характерна истощаемость слухового внимания (ребенок быстро отвлекается при чтении вслух, его часто считают непослушным), поэтому нельзя перегружать ребенка ни количеством нового материала, ни темпом его подачи, ни его сложностью. Если во время занятий утерян контакт с ребенком, занятие должно прерываться, а если после перерыва контакт не удастся восстановить, занятие нужно закончить.

Ребенку с СА нельзя посещать массовый детский сад или коррекционный сад для детей с задержкой психоречевого развития, так как используемые

Таблица 1. Дифференциальная диагностика моторной алалии и нарушений речевого развития вследствие нарушения слуха
Table 1. Differential diagnosis of motor alalia and speech disorders associated with hearing impairment

Критерий сравнения Comparison criteria	Алалия Alalia	Нарушение речевого развития вследствие нарушения слуха Speech disorder due to hearing impairment
Слух Hearing	В норме Normal	Нейросенсорное нарушение слуха (агнозия звуков речи) Sensorineural hearing impairment (speech agnosia)
Самостоятельное овладение этапами становления речи Independent acquisition of speech patterns at different stages	Отдельные появления простых слов и звуковых комплексов Separate simple words and sound complexes	«Затухание» на стадии лепета “Attenuation” at the prattling stage
Экспрессивная речь Expressive speech	Наличие отдельных корней, псевдослов, звукоподражаний Expressive speech is represented by separate roots, pseudowords, onomatopoeia	Экспрессивная речь (в случае отсутствия специального обучения и адекватного слухопротезирования) представлена отдельными звуковыми комплексами Expressive speech (in the absence of special training and adequate hearing aid) is represented by separate sound complexes

Таблица 2. Дифференциальная диагностика моторной алалии и задержки речевого развития

Table 2. Differential diagnosis of motor alalia and speech delay

Критерий сравнения Comparison criteria	Алалия Alalia	Задержка речевого развития Speech delay
Темповая задержка речевого развития Temporal delay of speech development	Темповая задержка речевого развития сочетается с нарушениями структурно-функциональной стороны речи Temporal delay of speech development combined with structural and functional speech impairments	Темповая задержка корректируется в соответствии со структурой онтогенеза речевого развития Temporal delay is corrected in accordance with the structure of speech ontogenesis
Формирование лингвистической компетенции Formation of a linguistic competence	Не формируется без коррекционной помощи Can not be formed without correctional assistance	Ребенок может самостоятельно усвоить простые грамматические нормы родного языка Children can grasp simple grammatical rules of the native language
Импрессивная речь Impressive speech	Затруднено понимание грамматических изменений слов, смешивает схожие по звучанию слова Children can hardly understand grammatical changes of the words and confuse similar sounding words	Ребенок хорошо понимает обращенную речь, отсутствуют смешения в понимании значений сходно звучащих слов Children understand the speech and do not confuse similar sounding words
Экспрессивная речь Expressive speech	Отмечаются стойкие грубые нарушения структуры слова, фразы и аграмматизмы, усиливающиеся в процессе увеличения словарного запаса Children have rude mistakes in word formation and phrasing, agrammatisms that worsen along with vocabulary increasing	Отсутствуют грубые нарушения структуры слова, фразы и аграмматизмы Children have no rude mistakes in word formation and phrasing, no agrammatisms
Особенности динамики в коррекционной работе Dynamics during correctional intervention	Ребенок не может преодолеть дефект без коррекционного воздействия Children are not able to overcome the defect without correctional intervention	Ребенок способен к самостоятельному овладению речевыми обобщениями Children can acquire speech generalization skills by themselves

Таблица 3. Дифференциальная диагностика моторной алалии и нарушений речи, обусловленных интеллектуальной недостаточностью

Table 3. Differential diagnosis of motor alalia and speech disorders associated with intellectual disabilities

Критерий сравнения Comparison criteria	Моторная алалия Motor alalia	Нарушение речевого развития вследствие интеллектуальной недостаточности Speech disorder due to intellectual disability
Причина патологии Cause of pathology	Форма патологии речевой деятельности, формирующаяся в результате неуспешности в онтогенезе структурно-функциональных закономерностей языка при сохранности неречевых психических процессов Speech disorder is a result of failure in learning structural and functional regularities of the language, whereas non-verbal and mental processes remain normal	Нарушения развития речи – результат патологии познавательной деятельности Speech disorder is a result of impaired cognitive activity
Предречевое развитие Prespeech development	Соответствует возрасту Age-appropriate	Позднее появление гуления, лепета Delayed cooing
Динамика развития речи Dynamics of speech improvement	Дети спонтанно речью не овладевают, нет скачков в темпе развития речи Children do not acquire spontaneous speech patterns and have no leaps in speech development	К 6–7 годам на основе подражания дети овладевают простым грамматическим стереотипом; по мере овладения стереотипом темп овладения речью ускоряется By the age of 6–7 years, children acquire simple grammatical stereotypes through imitation; along the acquisition of stereotypes, speech development goes quicker

Таблица 4. Дифференциальная диагностика моторной и сенсорной алалии

Таблица 4. Differential diagnosis of motor alalia and sensory alalia

Критерий сравнения Comparison criteria	Моторная алалия Motor alalia	Сенсорная алалия Sensory alalia
Восприятие речи Speech perception	Сохранено на перцептивном уровне Speech perception is remains on the perceptual level	Грубо нарушено Severely impaired
Понимание речи Speech understanding	Соответствует возрасту, возможно без опоры на зрительное восприятие артикуляции Speech understanding is age-appropriate, may be without relying on visual perception of articulation	Грубо нарушено, может незначительно улучшаться при зрительном восприятии артикуляции говорящего Speech understanding is significantly impaired; it can be slightly improve by visual perception of the speaker's articulation
Слуховое внимание Auditory attention	Сохранено Present	Нарушено Impaired
Эхолалия Echolalia	Отсутствует Absent	Присутствует Present
Повторение услышанного Repeating	Ребенок затрудняется повторить слово, фразу Children experience difficulties in repeating words and phrases	Ребенок повторяет, не понимая смысла проговоренного слова Children can repeat without understanding
Коммуникация Communication	Отмечается стремление к языковой коммуникации (вербальной и невербальной) Children seek communication (verbal and nonverbal)	Отмечается нежелание (и невозможность) вступать в общение Children are reluctant (and unable) to communicate
Мимико-жестикуляторная речь Mimics and gesticulation	Активное использование жестов, выразительная мимика Children actively use gestures and have mimics	Отсутствие жестов и амимичность или невыразительность мимики Children have no gestures and mimics or have inexpressive mimics
Наличие компенсаторных средств Compensatory actions	Мелодика, звукоподражания Melody, onomatopoeia	Отсутствие компенсаторных средств None
Динамика улучшения речи Dynamics of speech improvement	Отмечается динамика в овладении речью при ее спонтанном или направленном формировании Children have good dynamics of speech development during spontaneous or directed speech formation	Крайне низкий темп при направленном формировании речи Extremely low temp of directed speech formation

там методики занятий не соответствуют необходимым. Мало чем может помочь и логопед в поликлинике. Занятия с ребенком, страдающим алалией, должен проводить дефектолог в специализированном центре речевой патологии, в рамках которого есть возможность консультации невролога и применения своевременных методов диагностики.

Влияние СА не только на общее развитие ребенка, но и на формирование его характера требует как можно более раннего специального

психолого-педагогического воздействия. Только ранняя помощь может дать шанс ребенку с алалией получить образование, соответствующее его интеллекту.

Коррекционная работа при алалии носит комплексный характер и планируется с обязательным учетом данных педагогического эксперимента и дополнительных обследований (МРТ, ВЭМ с включением ночного сна, консультация психиатра), направленных на исключение других, сходных по клиническим проявлениям, состояний.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. Authors declare no conflict of interest.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Айкарди Ж., Бакс М., Гиллберг К. Заболевания нервной системы у детей. Пер. с англ. Под ред. А.А. Скоромца. М.: Издательство Панфилова, БИНОМ, 2013. 1036 с. [Aicardi J., Vax M., Gillberg C. Diseases of the nervous system in childhood. Transl. from Engl. by A.A. Skoromets. Moscow: Panfilov's Publishing Center, BINOM, 2013. 1036 p. (In Russ.)].
2. Горбачевская Н.Л., Якупова Л.П. Особенности формирования ЭЭГ у детей с психической патологией. В кн.: Аутизм в детстве. М.: Медицина, 1999. С. 160–189. [Gorbachevskaya N.L., Yakupova L.P. Specific features of EEG in children with mental disorders. In: Autism in childhood. Moscow: Meditsina, 1999. Pp. 160–189. (In Russ.)].
3. Гузева В.И. Руководство по детской неврологии. 3-е изд. М.: Мед. информ. агентство, 2009. 640 с. [Guzeva V.I. Pediatric neurology: guidelines. 3rd edn. Moscow: Medical Information Agency, 2009. 640 p. (In Russ.)].
4. Заваденко Н.Н., Козлова Е.В., Шедеркина И.О. Дисфазия развития: исходы к школьному возрасту по данным ретроспективного исследования. Вопросы практической педиатрии 2013;8(6):56–9. [Zavadenko N.N., Kozlova E.V., Schederkina I.O. Developmental dysphasia: outcomes by the school age according to the results of a retrospective study. Voprosy prakticheskoy pediatrii = Clinical Practice in Pediatrics 2013;8(6):56–9. (In Russ.)].
5. Корнев А.Н. Основы логопатологии детского возраста: клинические и психологические аспекты. СПб.: Речь, 2006. 380 с. [Kornev A.N. Speech disorders in children: clinical and psychological aspects. Saint Petersburg: Rech, 2006. 380 p. (In Russ.)].
6. Логопедия: учебник для студентов дефектологических факультетов педагогических высших учебных заведений. Под ред. Л.С. Волковой. 5-е изд. М.: Гуманитарный изд. центр «ВЛАДОС», 2009. 703 с. [Speech therapy: a course book for students of defectological faculties of pedagogical institutions. Ed. by L.S. Volkova. 5th edn. Moscow: Humanitarian publishing center "VLADOS", 2009. 703 p. (In Russ.)].
7. Мастюкова Е.М. Онтогенетический подход к структуре дефекта при моторной алалии. Дефектология 1981;6:13. [Mastyukova E.M. Ontogenetic approach to the defect structure in motor alalia. Defektologiya = Defectology 1981;6:13. (In Russ.)].
8. МКБ-10. Классификация психических и поведенческих расстройств. Исследовательские диагностические критерии. СПб.: Аддис, 1994. 300 с. [ICD-10. Classification of mental and behavioural disorders. Diagnostic criteria. Saint Petersburg: Addis, 1994. 300 p. (In Russ.)].
9. Микадзе Ю.В. Нейропсихология детского возраста: учебное пособие. СПб.: Питер, 2012. С. 115–127. [Mikadze Yu.V. Pediatric neuropsychology: a tutorial. Saint Petersburg: Piter, 2012. Pp. 115–127. (In Russ.)].
10. Немкова С.А., Намазова-Баранова Л.С., Маслова О.И. и др. Детский церебральный паралич: диагностика и коррекция когнитивных нарушений: учебно-методическое пособие. М.: Педиатр, 2012. 62 с. [Nemkova S.A., Namazova-Baranova L.S., Maslova O.I. et al. Infantile cerebral palsy: diagnosis and correction of cognitive disorders: a tutorial. Moscow: Pediatr, 2012. 62 p. (In Russ.)].
11. Пятница Т.В. Логопедия в таблицах, схемах, цифрах. Ростов-на-Дону: Феникс, 2013. 173 с. [Pyatnitsa T.V. Speech therapy: tables, charts, figures. Rostov-on-Don: Feniks, 2013. 173 p. (In Russ.)].
12. Филичева Т.В. Особенности формирования речи у детей дошкольного возраста: монография. М., 2000. 314 с. [Filicheva T.V. Speech development in preschoolers: a monograph. Moscow, 2000. 314 p. (In Russ.)].

Статья поступила: 12.07.2017. Принята к публикации: 20.11.2017

Article received: 12.07.2017. Accepted for publication: 20.11.2017