

Федеральные клинические
рекомендации (протоколы)
по диагностике и лечению
специфических расстройств
речи у детей

Авторы:

Гузева В.И.

Чутко Л.С.

СОДЕРЖАНИЕ

- I. Определение
- II. МКБ шифры
- III. Сокращения
- IV. Частота
- V. Этиология
- VI. Патогенез
- VII. Классификация
- VIII. Диагностика
- IX. Дифференциальный диагноз
- X. Терапия
- XI. Список использованной литературы

Градация достоверности рекомендаций	Уровень убедительности доказательств*	Вид исследования
A	1a	Систематический обзор рандомизированных контролируемых исследований (испытаний) – РКИ
	1b	Отдельное рандомизированное контролируемое исследование
B	2a	Систематический обзор когортных исследований
	2b	Отдельное когортное исследование
	3a	Систематический обзор исследований «случай-контроль»
	3b	Отдельное исследование «случай-контроль»
C	4	Исследование серии случаев
D	5	Мнение эксперта, которое не подвергалось прицельной критической оценке, или основанное на физиологии, результатах пробного исследования или на «основных принципах»

I. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Специфические расстройства развития речи (specific language impairment (SLI)), характеризуются первичными нарушениями развития речи, при которых ребенок имеет соответствующий возрасту интеллект, нормальный слух и нормальные условия для овладения речью, задержка в развитии или повреждение проявляются без предшествующего периода нормального развития. Речевое развитие нарушено на ранних этапах без предшествующего периода нормального развития и не является следствием черепно-мозговой травмы или нейроинфекции. Данное расстройство характеризуется постоянным течением без ремиссий или рецидивов. В эту категорию не входят дизартрия, ринолалия, афазия, речевые нарушения, обусловленные нарушением слуха, умственной отсталостью, аутизмом, эпилепсией.

Синоним: «дисфазия развития» (developmental dysphasia) (Заваденко Н.Н. и соавт., 2012; Ньюкиктьен Ч., 2013; Billard С., 2006).

II. МКБ ШИФРЫ

Специфические расстройства речевого развития (СРРР) согласно МКБ-10 /F-80/- это расстройства, при которых нормальное речевое развитие нарушено на ранних этапах.

III. СОКРАЩЕНИЯ

SLI – specific language impairment

СРРР - специфические расстройства речевого развития

IV. ЧАСТОТА

Встречаемость у 5-10 % детей дошкольного возраста (Bonneau D.,2004).

Преобладание мальчиков в группе детей с СРРР, с соотношением мальчиков к девочкам от 1,3:1 до 5,9:1 (TallalP. etal., 1989; StromswoldK., 1998; Stanton-Ghapman T., etal., 2002). По мнению I. Richard и W.M. McDonald (2004), факт значительного преобладания мальчиков в группе детей с СРРР предполагает возможность двух факторов, влияющих на развитие данной патологии: генетического и раннего гормонального воздействия.

V. ФАКТОРЫ РИСКА

- Мужской пол
- Наследственная отягощенность по СРРР
- Второй или третий порядок рождения
- Возраст родителей старше 35 лет
- Возраст матери до 18 лет
- Наличие более 4х детей в семье
- Отсутствие сиблингов
- Гипоксически-ишемическое повреждения ЦНС в перинатальном периоде
- Низкий вес при рождении - менее 2500г. и особо низкий - менее 1500г
- Низкий экономический статус семьи
- Низкий уровень образования родителей

(TallalP. etal., 2001; Stanton-Chapman T.L.. исоавт.,2002; ChoudhuryN. Benasich A.A., 2003; Nelson H.,2006).

VI. ЭТИОЛОГИЯ

Наследственные факторы.

Процент встречаемости СРРР в семьях с отягощенным анамнезом по СРРР около 20%-30%, тогда как в популяции достоверно ниже (ChoudhuryN.BenasichA.A.etal., 2003). От 50% до 70% детей с СРРР имеют ни менее одного члена семьи с подобными нарушениями (TomblinJ.B. etal., 1997).

Идентифицирован ряд хромосом ответственных за речевые нарушения у детей. Лocus на хромосоме 16 ассоциирован с низкой способностью выполнения теста на повторение набора слогов, тогда как locus на хромосоме 19 - с низкой способностью

выполнять тесты на экспрессивную речь (Gathercole S.E., 1994). C.W. Bartlett и соавт. (2002) выявили специфичные локусы на 13 хромосоме (13q21). По данным SLI Consortium (2002) 2 региона на 16q хромосоме и 19q хромосоме являются основным фактором риска для развития речевых нарушений. В этой связи особое внимание уделяется специфическим генам FOXP2, CNTNAP2, ATP2C2, CMIP (Newbury D.F., Monaco A.P., 2010).

Гипоксически-ишемическое повреждение ЦНС в перинатальном периоде в виде формирования церебральной атрофии в сочетании с темповой задержкой развития на первом году жизни (Сагаутдинова Э.Ш. Степаненко Д. Г., 2010).

VII. ПАТОГЕНЕЗ

«Атипичная перисильвиарная асимметрия», при отсутствии каких либо других изменений E. Plante и соавт. (1991).

Зона Брока в левом полушарии детей с СРРР значительно меньше и что у них более вероятно имеется правосторонняя асимметрия речевых зон (Gauger L.M. et al., 1997).

VIII. КЛАССИФИКАЦИЯ

В данной рубрике выделяются следующие категории нарушений речевого развития:

- | | |
|-------|--|
| F80.0 | Специфическое расстройство артикуляции |
| F80.1 | Расстройство экспрессивной речи |
| F80.2 | Расстройство рецептивной речи |

Специфическое расстройство развития, при котором использование ребенком звуков речи ниже уровня, соответствующего его умственному возрасту, но при котором имеется нормальный уровень речевых навыков.

Включаются:

- ✓ Связанное с развитием физиологическое расстройство
- ✓ Расстройство развития артикуляции
- ✓ Функциональное расстройство артикуляции
- ✓ Лепет (детская форма речи)
- ✓ Дислалия
- ✓ Расстройство фонологического развития.

Исключаются:

- ✓ Афазия БДУ (R47.0)

- ✓ Дизартрия (R47.1)
- ✓ Апраксия (R48.2)
- ✓ Нарушения артикуляции, сочетающегося с расстройством развития экспрессивной речи (F 80.1)
- ✓ Нарушения артикуляции, сочетающегося с расстройством развития рецептивной речи (F 80.2)
- ✓ Расщепления неба и других анатомических аномалий ротовых структур, участвующих в речевом функционировании (Q35-Q38).
- ✓ Расстройство артикуляции вследствие потери слуха (H90-H91);
- ✓ Расстройство артикуляции вследствие умственной отсталости (F70 - F79).

F80.1 Расстройство экспрессивной речи

Специфическое нарушение развития, при котором способность ребенка использовать выразительную разговорную речь заметно ниже уровня, соответствующего его умственному возрасту, хотя понимание речи находится в пределах нормы. При этом могут быть или не быть расстройства артикуляции.

Включаются:

- Моторная алалия
- Задержка речевого развития по типу общего недоразвития речи (ОНР) I - III уровня
- Связанная с развитием дисфазия экспрессивного типа
- Связанная с развитием афазия экспрессивного типа

Исключаются:

- Первазивные нарушения, связанные с развитием (F84.-)
- Общие расстройства психологического (психического) развития (F84.-)
- Приобретенная афазия с эпилепсией (синдром Ландау-Клеффнера) (F80.3x)
- Элективный мутизм (F94.0)
- Умственная отсталость (F70-F79)
- Органически обусловленные речевые расстройства экспрессивного типа у взрослых (F06.82x со вторым кодом R47.0)
- Дисфазия и афазия БДУ (R47.0).

F80.2 Расстройство рецептивной речи

Включаются:

- Дисфазия рецептивного типа, связанная с развитием;
- Афазия рецептивного типа, связанная с развитием;
- Невосприятие слов
- Словесная глухота
- Сенсорная агнозия
- Сенсорная алалия
- Врожденная слуховая невосприимчивость
- Афазия Вернике, связанная с развитием

Исключаются:

- Приобретенная афазия с эпилепсией (синдром Ландау-Клеффнера) (F80.3x);
- Аутизм (F84.0x, F84.1x);
- Элективный мутизм (F94.0);
- Умственная отсталость (F70 - F79);
- Задержка речи вследствие глухоты (H90 - H91);
- Дисфазия и афазия экспрессивного типа (F80.1);
- Органически обусловленные речевые расстройства экспрессивного типа у взрослых (F06.82x со вторым кодом R47.0);
- Органически обусловленные речевые расстройства рецептивного типа у взрослых (F06.82x со вторым кодом R47.0);
- Дисфазия и афазия БДУ (R47.0).

Необходимо также отметить, что в подрубрике F80.3 значится синдром Ландау-Клеффнера – приобретенная афазия с эпилепсией. Данное заболевание не полностью отвечает широкому концептуальному определению СРРР, так как подразумевает несомненную фазу предшествующего нормального развития и коррелирует со специфическими изменениями на ЭЭГ, а также эпилептическими приступами.

IX. ДИАГНОСТИКА

- Прием (осмотр, консультация) врача –невролога
- Логопедическое обследование
- Патопсихологическое (экспериментально-психологическое) исследование
- Электроэнцефалография

- Прием (осмотр, консультация) врача – психиатра (по показаниям)
- Прием (осмотр, консультация) врача – сурдолога (по показаниям)
- Аудиография (по показаниям)
- Магнитно-резонансная томография головного мозга (по показаниям)
- Нейропсихологическое обследование

Оцениваются такие показатели развития речи, как речевая активность, звукопроизношение, понимание обращенной речи, активный словарь, развернутость фразы, лексико-грамматический строй речи. Под речевой активностью подразумевается стремление использовать речь для общения, активность в использовании средств языка.

Оценивается уровень звукопроизношения, его соответствие или степень несоответствия возрасту ребенка. Для оценки понимания обращенной речи ребенку предлагается выполнить ряд действий, используя только речевую инструкцию, показать на картинке предметы, те или иные действия, постепенно усложняя задания. При наличии понимания речи на бытовом уровне, следует выявить понимание смысла предлогов, вопросов косвенных падежей, различий во времени, числе, падеже.

Объем активного словаря оценивается по количеству используемых в речи существительных, глаголов, прилагательных. Чем шире активный словарь, тем больше признаков одного предмета может назвать ребенок, более точно определить действие, передать смысловые оттенки.

Оценка лексико-грамматического строя речи осуществляется на основании правильности употребления ребенком в речи рода, числа, падежа, предлогов, времен глаголов, навыков словообразования. При психологическом обследовании в первую очередь оцениваются такие показатели, как коммуникации ребенка, эмоциональный фон, психическое развитие (преимущественно невербальный интеллект) (Калягин В.А., Овчинникова Т.С. 2004).

Х. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Нормальные варианты развития.
- Умственная отсталость. Дети с СРРР должны удовлетворительно выполнять невербальные тесты и задания, у них должен быть достаточно выражен познавательный интерес и стремление к общению. Они активно используют жесты, поддерживают игру.
- Снижение слуха

- Аутизм. При аутизме нарушается потребность в общении и способность к социальному взаимодействию, также может явиться причиной нарушения речевого развития. В данном случае речь не используется (или недостаточно используется) в коммуникативных целях. Отмечается неравномерность и асинхронность темпов речевого развития. Фразовая речь может формироваться с задержкой, часто без предшествующего лепетного периода. Характерными чертами являются эхолалия, фразы-штампы, использование глаголов в неопределенной форме или в повелительном наклонении, длительное отсутствие в речи местоимения «я». В речи отсутствуют экспрессия, жестикация, наблюдается неспособность к диалогу, дети не задают вопросов. Нарушено произношение звуков, мелодика речи, ритм, темп.

В случае если нарушение речи обусловлено проявлением аутизма, достаточно выражены и поведенческие нарушения. Ребенок избегает контакта «глаза в глаза», или зрительный контакт кратковременный, может не окликаться на свое имя, не пытается привлечь внимание других к заинтересовавшему предмету, использует другого человека так, словно это неодушевленный предмет. Ребенок либо игнорирует попытки взаимодействия с ним, либо активно отвергает их. (Башина В.М., 1999).

- Синдром Ландау-Клеффнера. Расстройство, при котором ребенок, имея предшествующее нормальное развитие речи, теряет навыки как рецептивной, так и экспрессивной речи. Типично начало в возрасте 3-7 лет, но может возникать раньше или позже в детстве. Основными клиническими проявлениями являются приобретенная афазия и эпилептические припадки. В большинстве случаев нарушение речи предшествует появлению судорожных припадков и развиваются в течение нескольких месяцев. Эпилептические припадки, как правило, присоединяются в течение нескольких недель после развития афазии. Отмечаются как генерализованные тонико-клонические, атонические, так и парциальные, а также парциальные с вторичной генерализацией приступы. У большинства пациентов приступы редкие, ночные. По мере развития заболевания у большинства детей отмечаются нарушения поведения в виде гиперактивности, раздражительности, агрессивности. Характерно, что нарушение рецептивной речи довольно глубокое и возникает при первом проявлении состояния.

Диагностика основывается на данных ЭЭГ. Характерны типичные изменения в виде высокоамплитудных мультифокальных спайков или комплексов «пик-волна» в центровисочных и центрофронтальных отделах полушарий. Во время сна происходит активация эпиактивности. (В.И. Гузева и соавт. 2002).

XI. ТЕРАПИЯ

Логопедическая коррекция. Занятия с логопедом, а при плохом понимании обращенной речи с логопедом-дефектологом, необходимо начинать как можно раньше.

Психологическая коррекция. В первую очередь необходимо преодолеть речевой негативизм (нежелание общаться) и логофобию (боязнь общения). Ведущая роль здесь принадлежит игровой терапии.

Транскраниальная микрополяризация (ТКМП) — лечебное применение постоянного (гальванического) электрического тока небольшой силы на ткани головного мозга. Ведущим механизмом ТКМП является направленная активация неспецифических активирующих систем головного мозга (неспецифические ядра таламуса, мезенцефалическая ретикулярная формация), приводящая как к активации существующего, но не эффективно функционирующего синаптического аппарата нейронов, так и к интенсификации процессов морфофункционального развития незрелых элементов коры вследствие нормализации нейродинамики (Пинчук Д.Ю., 1997).

После курса лечения ТКМП у детей с СРРР отмечалось положительная динамика в виде увеличение объема активного словаря, увеличение количества слов в фразе, улучшение лексико-грамматического строя речи, понимания обращенной речи. Значимого улучшения звукопроизношения выявлено не было. **(Градация достоверности В. Уровень убедительности доказательств 2b)** (Чутко Л.С. и совт., 2006).

Энцефабол (Пиритинол) суспензия 0,2—0,25 мг в день (12—15 мг/кг в сут), в 2 приема: утром (после завтрака) и днем (после дневного сна и полдника). 2 месяца. Для снижения вероятности возникновения побочных эффектов рекомендуется постепенное наращивание дозы энцефабола в первые 7—10 дней приема. Применение в режиме монотерапии позволило достичь достоверного улучшения показателей экспрессивной и импрессивной речи, а также речевого внимания, увеличения объема активного словаря и количества фраз. общим недоразвитие речи 1-2 уровня, обусловленным моторной алалией. **(Градация достоверности В. Уровень убедительности доказательств 2b)** (Заваденко Н.Н. и соавт. (2012).

Церебролизин в средней суточной дозе 0,1 мл/кг массы тела (от 1,5 до 2,5 мл), в утренние часы, через день, внутримышечно (30 инъекций на курс). Для снижения вероятности возникновения побочных эффектов в начале курса рекомендовалось постепенное наращивание дозы церебролизина в течение 6—10 дней. При использовании церебролизина было достигнуто достоверное улучшение показателей экспрессивной и импрессивной речи, а также речевого внимания. Объем активного словаря вырос в 3,5

раза, количество произносимых фраз — в 5 раз, Как показало анкетирование родителей, у детей отмечалось уменьшение церебрастенических нарушений, моторной неловкости, гиперактивности, улучшались внимание, эмоциональный контроль и характеристики поведения. Было установлено также положительное влияние церебролизина на двигательную сферу и формирование моторных навыков. ((**Градация достоверности В. Уровень убедительности доказательств 2b**). (Заваденко Н.Н., Козлова Е.В., 2013)

Кортексин (Полипептиды коры головного мозга крупного рогатого скота)

0,01 г. в.м., №10, ежедневно или через день. ((**Градация достоверности В. Уровень убедительности доказательств 2b**) (Чутко Л.С., Ливинская А.М., 2006).

Сравнительное клинико-нейрофизиологическое исследование эффективности применения кортексина и энцефабола в лечении различных форм СРРР было проведено Л.С.Чутко и А.М.Ливинской (2006). Результаты этого исследования свидетельствуют о высокой эффективности препарата кортексин при лечении СРРР с преобладанием экспрессивных и импрессивно-экспрессивных нарушений речи. Большинство детей стали охотней использовать речь для общения, повторять за взрослыми, меньше прибегать к жестам или больше сопровождать жесты словами. Достоверно отмечалось расширение активного словаря детей. После курса лечения дети могли повторить более длинные фразы из теста «Повторение фраз». Улучшалось понимание обращенной речи, отмечалось снижение количества грамматических ошибок. Значимого улучшения звукопроизношения не получено. Кроме того, родители детей отмечали снижение таких астенических проявлений, как эмоциональная лабильность, истощаемость, отмечали улучшение внимания и усидчивости. Наиболее выраженная положительная динамика отмечалась у детей с преимущественным расстройством экспрессивной речи и с расстройством импрессивно-рецептивной речи.

Полученные клинические данные коррелируют с положительными изменениями биоэлектрической активности головного мозга после проведенного курса лечения. Показатели, полученные в ходе исследований эффективности кортексина достоверно выше, чем показатели в группе сравнения.

После окончания курса лечения препаратом кортексин регистрировались положительные неспецифические изменения ЭЭГ, как при визуальном анализе, так и при анализе спектров мощности. При визуальной оценке электроэнцефалограммы отмечались увеличение количества групп альфа-волн и снижение количества полифазных потенциалов в затылочных отведениях. Данные количественной ЭЭГ свидетельствуют об увеличении мощности альфа-ритма в теменных и затылочных отведениях, а также о снижении мощности колебаний в тета-диапазоне (4-7,5 Гц) в проекции центральных и

лобных отделов коры больших полушарий. В целом, данные изменения оцениваются как положительная динамика после курса лечения. Показатели, полученные в ходе исследований эффективности кортексина достоверно выше, чем показатели в группе детей получавших энцефабол. Полученные результаты позволяют рекомендовать применение препарата кортексин для лечения и комплексной реабилитации детей со специфическими расстройствами преимущественно экспрессивной и экспрессивно-рецептивной речи.

Пантогам, пантокальцин (Гопантенная кислота)- 2 г в сутки, в течение 2 месяцев.
(Грация достоверности С. Уровень убедительности доказательств 4). (Кузнецова Л.М., Маслова О.И., 2007)

ХИ. СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Bartlett C.W., Flax J.F., Logue M.W., Vieland V.J., Bassett A.S., Tallal P., Brzustowicz L.M. A major susceptibility locus for specific language impairment is located on 13q21. // Am. J. Hum. Genet. – 2002. – Vol. 71, №1. – P. 45-55.
2. Billard C. What should be done when a child cannot learn to read? // Archives of pediatrics. - 2006. – Vol.13, № 7. – P.1071-1075.
3. Bonneau D., Verny C., Uze J. Genetics of specific language impairments // Archives of pediatrics. - 2004. - Vol.11, N10. - P.1213-1216.
4. Choudhury N., Benasich A.A. A family aggregation study: the influence of family history and other risk factors on language development // Journal of Speech, Language, and Hearing Research. - 2003. – Vol.46, P.261-72.
5. Gathercole S.E., Willis C., Baddeley A.D., Emslie H. The Children's Test of Nonword Repetition: a test of phonological working memory. // Memory. – 1994. – Vol.2, №2. – P. 103-127.
6. Gauger L.M., Lombardino L.J., Leonard C.M. Brain morphology in children with specific language impairment // Journal of Speech, Language, and Hearing Research. - 1997. - Vol.40, P.1272-1284.
7. Nelson H. Screening for speech and language delay in preschool children: systematic evidence for US Preventive Services Task Force / H: Nelson, P. Nygren, M. Walker // Pediatrics. - 2006. - Vol.117. - P:298-319.
8. Newbury D.F., Monaco A.P. Genetic advances in the study of speech and language disorders // Neuron. – 2010. - Vol.68, N2. – P.309-320.

9. Plante E., Swisher L., Vance R., Rapcsak S. MRI findings in boys with specific language impairment // *Brain and language*. - 1991. - Vol.41, P.52-66.
10. Richard I.H., McDonald W.M. Can "blue" genes affect mood and movement? // *Neurology*. – 2004. – Vol.63, № 4. – P. 610-611.
11. SLI Consortium: A genome wide scan identifies two novel loci involved in specific language impairment // *Am J Hum Genet*. - 2002; Vol. 70 P. 384-398
12. Stanton-Chapman T.L., Chapman D.A., Bainbridge N.L., Scott K.G. Identification of early risk factors for language impairment. // *Res. Dev. Disabil.* – 2002. - Vol. 23, № 6. – P. 390-405.
13. Stromswold K Genetics of spoken language disorders. // *Hum. Biol.* - 1998. – Vol. 70, № 2. – P. 297-324.
14. Tallal P., Ross R., Curtiss S. Unexpected sex-ratios in families of language/learning-impaired children. // *Neuropsychologia*. – 1989. – Vol. 27, № 7. – P. 987-998.
15. Tomblin J.B., Smith E., Zhang X. Epidemiology of specific language impairment: prenatal and perinatal risk factors // *Journal of Communication Disorders*. – 1997. - Vol.30, P.325-344.
16. Башина В.М. Аутизм в детстве. Москва. Медицина, 1999.-240с.
17. Гузева В.И., Ковеленова М.В. Вальпроевая кислота и ее производные в клинической психоневрологии. СПб, 2002, 48с.
18. Заваденко Н.Н., Козлова Е.В., Колтунов И.Е. Дисфазия развития: оценка эффективности лекарственной терапии // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова*. - 2012. - №7. вып.2 - С. 74-76.
19. Калягин В.А., Овчинникова Т.С. Энциклопедия методов психолого-педагогической диагностики лиц с нарушениями речи: Пособие для студентов, педагогов, логопедов и психологов. – СПб.: КАРО, 2004 – 432с.
20. Кузенкова Л.М., Маслова О.И. Пантогам в лечении неврологических заболеваний у детей // *Практика педиатра*. – 2007. – № 1. – с. 19–22.
21. Ньюкигъен Ч. Детская поведенческая неврология. Т. 2. М: Теревинф. 2010; 336 с.
22. Пинчук Д.Ю. Клинико-физиологическое исследование направленных транскраниальных поляризации у детей с дизонтогенетической патологией ЦНС: Автореф. дис. д-ра мед.наук. – СПб., 1997. - 41 с.
23. Сагутдинова, Э. Ш. , Степаненко Д. Г. О классификациях нарушений речи в детском возрасте / *Электронный научный журнал “Системная интеграция в здравоохранении”*. – 2010. - №2(8) – С.32-43.

24. Чутко Л.С., Ливинская А.М. Специфические расстройства речевого развития у детей: Учебно-метод. пособие / - СПб., 2006.- 48 с.
25. Чутко Л.С., Ливинская А.М., Никишена И.С., Яковенко Е.А., Сурушкина, С.Ю., Сергеев А.В. Применение транскраниальной микрополяризации в лечении специфических расстройств развития речи/ // Вопросы курортологии и физиотерапии. - 2006. - № 6.- С. 42-44.
26. Заваденко Н.Н., Козлова Е.В. Дисфазия развития у детей: перспективы нейротрофической терапии/Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. - 2013. - №5. вып.2 - С. 43-47.