

**Йорданов Христо Йорданов**

д-р психол. наук, магистр филос. наук, магистр пед. наук, магистр психол. наук, магистр культурологии, психолог

**Трайкова Нели Александрова**

магистр социол. наук, директор

Центр дневного ухода за детьми и взрослыми с ОВ

г. Сандански, Болгария

## **ФАКОМАТОЗЫ-НАРУШЕНИЯ ЦНС. СПЕЦИФИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ РЕЧИ И ЯЗЫКОВОГО РАЗВИТИЯ У ЛЮДЕЙ С УМСТВЕННЫМИ НЕДОСТАТКАМИ**

*Аннотация:* статья освещает проблему нарушений речевой деятельности человека, в основе единства которой лежат сложные системы межаналитических связей в коре полушарий головного мозга, координируемые активностью второй сигнальной системы. Речевые и языковые расстройства связаны с проблемами общения и нарушениями звуковых и артикуляционных функций. Автор утверждает, что коммуникативные навыки учащегося отстают, если он или она заметно отстает от своих сверстников с точки зрения их речи или языковых навыков.

*Ключевые слова:* факоматоз, нарушения речевой деятельности, умственные недостатки.

Факоматоз – это заболевание центральной нервной системы, которое часто проявляется поражениями глаз и кожи. ангиоматоз – болезнь фон Гиппеля-Линдау и энцефало-лицевой нейроангиоматоз – болезнь Штурга-Вебера-Крабе. Эти заболевания имеют причинно-следственную связь с проявлением наследственной отягощенности. Они наследуются по аутосомно-доминантному типу и имеют множество клинических проявлений. Появляются характерные диссеминированные гамартомы, которые распространяются на кожу, глаза, а иногда и на мозг.

### **1. Нейрофиброматоз Реклингхаузена:**

Помимо характерных опухолевидных образований на коже и подкожной клетчатке, можно обнаружить специфические изменения сетчатки и сосудистой оболочки глаза. Нейрофибромы сетчатки имеют вид типичных факом при туберозном склерозе.

Синдром новой нейрофибромы может сочетаться в клинической картине с врожденной глаукомой – заболеванием повышенного внутриглазного давления.

## 2. Туберозный склероз Боневилля:

Заболевание проявляется появлением специфической аденомы (опухоль железистого типа), прогрессирующей умственной отсталостью, эпилепсией или появлением эпилептических припадков, а также специфическими травмами глаз. Эти аденомы часто появляются в области носогубной складки на лице. Они похожи на бледно-розовые узелки. Рентген часто показывает развитие внутричерепных кальцификатов. В сетчатке появляются специфические факомы бледно-желтого или сероватого цвета. Это опухолевидные новообразования. Над ними проходят кровеносные сосуды сетчатки, которые секретируют коллатерали и снабжают кровью новообразованное опухолевое образование. Постепенно немеют факомы сетчатки. На диске зрительного нерва часто образуются пораженные бляшки. Заболевание обычно заканчивается летальным исходом до взрослого возраста.

## 3. Цереброретинальный ангиоматоз – болезнь фон Гиппеля-Линдау:

Проявляется развитием гемангиом сетчатки и спинного мозга. Они находятся в периферической части сетчатки и описываются как округлая красная масса. Они связаны с расширением и складыванием артериального сосуда в сетчатке. Если гемангиома не обнаруживается на ранних стадиях, она часто осложняется процессами транссудации, экссудации и кровотечения, которые проявляются вторичной отслойкой сетчатки и вторичной глаукомой, то есть патологическими процессами в сетчатке. и глаз в результате другого, первичного заболевания. Лечение этого заболевания на ранних стадиях хорошо. Применяется лазерная коагуляция или фотокоагуляция гемангиом.

## 4. Энцефало-лицевой нейроангиоматоз Штурга-Вебера-Крабе.

Заболевание также является врожденным, и даже после рождения гемангиомы можно увидеть на внутричерепной, лицевой и сосудистой части сетчатки. Внутричерепные гемангиомы на стадии развития кальцифицированы и часто могут вызывать эпилептические припадки из-за хронического прямого раздражения коры головного мозга. Также возможны проявления кровоизлияния в мозг, искусственная отсталость, истощение и дефекты поля зрения. Кожное проявление – специфический невус, покрывающий веки и слизистую оболочку конъюнктивы глаз. Состояние возникает при врожденной глаукоме. Часто можно обнаружить локальные отклонения в развитии кровоснабжения сетчатки

Нетерминологическое использование языка и речи характеризуется большой свободой, поскольку слишком часто два слова действуют как синонимы и взаимозаменяемы. Часто язык и речь используются в значении речи, способности выражать мысли с помощью ряда звуков. Однако в лингвистике термины «язык» и «речь» имеют строго определенную область использования и соответствуют различным явлениям действительности. Одним из первых отделил язык от речи основоположник общей лингвистики Вильгельм фон Гамбольт (1767–1835). Он признает, что язык можно понять только как совокупность актов речевой деятельности. Каждое понятие, выраженное в словесной форме, становится общим свойством, в которое индивид вкладывает нечто индивидуальное, что, однако, уравнивается и дополняется модификациями, исходящими от других членов общества. Язык помогает преобразовать субъективное в объективное, перейти от ограниченного индивида к всеохватывающему общему. По мнению Трубецкого, речевой акт (речь) всегда специфичен, предполагает наличие говорящего (адресата), слушателя (адресата) и субъекта речи и носит разовый характер. Язык, который является необходимой предпосылкой любого речевого акта, является чем-то общим и постоянным, «он существует в сознании всех членов данного языкового сообщества и лежит в основе бесчисленных конкретных речевых актов». С другой стороны, язык существует постольку,

поскольку он находит конкретную реализацию в индивидуальной речи. Предполагаются язык и речь, это две стороны речевой деятельности. По мнению А. Гарднера, речевой акт имеет как индивидуальный аспект (проистекающий из импульса или волевого усилия у одного человека), так и социальный аспект (он предназначен для другого, который должен интерпретировать услышанное).

Каждый воспринимает свою психику (имеет образ, представление о нем). Это качество называется «сознанием»: одна часть психики представляет собой отражение (образ) другой части психики. Однако ни у одного человека нет ощущения восприятия психики другого человека: люди не могут воспринимать психику друг друга напрямую (напрямую, без какого-либо посредничества), т. е. они не могут «читать мысли» других людей. Единственный способ творить идеи (восприятия) одним человеком мыслей другого человека происходит через восприятие первым человеком своими чувствами поведения второго человека. Использование наборов относительно устойчивых (повторяющихся) последовательностей поведения (знаков), соответствующих понятию в психике (мысли, «значения»), есть язык. Правила объединения языковых элементов вместе для создания и восприятия однозначно обратимого соответствия между элементами языка и между элементами мысли являются грамматическими правилами («синтаксисом») языка. Язык – это средство передачи мыслей в пространстве и времени, появившееся в психике человека с целью преодоления отсутствия телепатии. Язык – это посредник, через который мысли одного человека достигают другого. Посредническая функция языка состоит в двустороннем преобразовании мыслей (для которых у человека нет чувств) в поведение (для которого у человека есть чувства). Двустороннее преобразование («преобразование») мыслей в поведение по определенным правилам – это их кодирование и декодирование. После кодирования мысли (понятия) в лингвистическом фрагменте он начинает означать (указывать) эту мысль: он становится знаком этой мысли. Язык – это набор знаков и правил их комбинации, позволяющий построить произвольный набор знаков для

обозначения произвольной мысли. Знак – это одно, а означает другое. Язык – это набор знаков. Правила их объединения – это грамматические правила. Описание грамматических правил – это лингвистика. Язык – это совокупность всех вербальных ассоциаций, хранящихся в человеке; это великое духовное благо, которое люди доверяют человеку. Речь – это индивидуальное использование языковой системы в данной ситуации, «каждая из них представляет собой особый код; говорящий использует в своей речи этот код для шифрования своего сообщения, которое затем расшифровывается его собеседником. Когда мы определяем язык как социальный феномен, а речь как индивидуальное явление, мы не должны забывать, что речь имеет социальную функцию, что она действительно присуща индивиду, но как члену общества, и, следовательно, это особая форма социального существования. Язык – это исторически построенная система средств общения, имеющая символический и национальный характер. Это практическое, активное сознание и важнейшая форма символического (лингвистического) общения – система фонетических и письменных знаков, играющих роль средств общения (координации человеческих действий), усвоения социально-исторического опыта и знаний. Это инструмент для социализации и социально-психологической адаптации, для взаимодействия между людьми и воздействия человека на человека, для самовыражения и самоутверждения личности, для психического расслабления и снятия внутреннего напряжения, для обучения и лечения. Язык существует в нескольких формах: пассивный (понятный) и активный (используемый и всегда сокращенный, чем предыдущий), устный и письменный, вербальный и невербальный («язык тела»), литературный (литературный) и народный (диалектный). У животных также есть средства общения – свист, крик, рычание, нытье, ультразвук, танцы и т. д., но их точный символический язык является врожденным и конкретно-ситуативным по своей природе. Люди изучают свой язык, и его усвоение возможно только при наличии двух основных условий: достижение определенного уровня зрелости и нормальных нервных и сенсомоторных функций и формирование интеллектуальных

способностей (наблюдательность, память); интеграция индивида в человеческую группу, в человеческое общество – источник слуховых паттернов и стимулов для подражательной деятельности детей. Вначале младенец использует звуки, крики, имитирует выразительные движения, выражая свои аффективные состояния. После второго месяца начинает ворковать – издает согласные звуки. Наслаждаясь собственными вокализациями, он стал многократно повторять свои звуки («круговая реакция» на шестой месяц). Позже он начал воспроизводить звуки, издаваемые другими (девятый месяц). Полуторогодовалый ребенок пытается составить свои первые предложения из двух слов. В двухлетнем возрасте он начал составлять правильные короткие предложения. С этого возраста его словарный запас быстро пополняется и достигает примерно 1500–2000 слов в возрасте четырех лет, 2500–3000 слов в возрасте шести лет и т. д. (У человека среднего возраста словарный запас составляет около 20 000 слов).

В мире 5651 известный язык, из которых 4200 признаны независимыми и только 500 очень хорошо изучены. Более трех четвертей всех языков не имеют грамотности и норм, поэтому разницу между диалектом и языком установить невозможно. Наиболее распространенными языками являются китайский, английский, португальский, французский, испанский, русский, хинди, арабский, немецкий и японский. В отличие от языка, который является средством общения, речь представляет собой процесс общения между людьми посредством социально развитого («артикулируемого») языка, который является необходимой основой человеческого мышления. Речь – это мыслительный процесс, деятельность, возникающая из потребности в общении и выполняющая четыре основные функции – означающую или значимую; обобщение или абстрагирование от конкретных случайных признаков; коммуникативная функция – выражение и воздействие, в том числе учебно-терапевтическое; регулирующая функция – формулирование целей и задач, планирование, контроль и оценка результатов. Речь – не более чем инструмент для передачи мыслей. Это акт включения субъекта в человеческие отношения и

утверждения его как личности. Не разговаривать с кем-то означает прекратить отношения с ним, что является величайшим наказанием для ребенка. Любое нарушение речи – признак полного разрушения личности. Речь бывает ситуативно-контекстной, внутренней (мысленное мышление) и внешней – письменной и устной, которая в свою очередь делится на диалогическую и монологическую (устное повествование, лекция, доклад, речь в узком смысле слова, высказывание). В историческом развитии письма различают идеографическую или изобразительную речь (рисунки), иероглифическое письмо (знаки предметов) и алфавитное письмо. Самый старый и элементарный тип речи – это прямое общение между людьми, между двумя или более людьми. Речь, помимо семантического содержания, имеет эмоционально-личностный подтекст, выражающий отношение человека к тому, что он думает, говорит или пишет. Мышление и речь не тождественны, но это единые и наиболее тесно связанные процессы.

Физиологической основой речи является условнорефлекторная деятельность коры полушарий головного мозга, функционирование второй сигнальной системы и единство, взаимодействие двух сигнальных систем у человека. Кинестетические ощущения, возникающие при деятельности речевомоторного анализатора, представляют собой «базальные компоненты речи» (И.И. Павлов). Данные о зарегистрированных биотоках гортани, возникающих при решении мысленных задач в уме, показывают, что речевомоторный рефлекс всегда присутствует в мышлении, даже если он протекает в форме внутренней или немой речи. В основе единства речевой деятельности человека лежат сложные системы межаналитических связей в коре полушарий головного мозга, координируемые активностью второй сигнальной системы. Речевые и языковые расстройства связаны с проблемами общения и нарушениями звуковых и артикуляционных функций. Эти задержки и нарушения варьируются от простой замены одного звука другим до неспособности понимать или использовать язык или до неспособности использовать устройство звукоартикуляции для воспроизведения разборчивой речи.

Считается, что коммуникативные навыки учащегося отстают, если он / она заметно отстает от своих сверстников с точки зрения их речи или языковых навыков.

Некоторые из наиболее частых причин нарушений речи и общения:

- трудности со слухом;
- неврологические расстройства;
- травмы головного мозга;
- умственная отсталость;
- злоупотребление наркотиками;
- физические травмы, такие как заячья губа или нёбо.

Однако часто причина остается неясной. Речевые расстройства связаны с трудностями при произнесении звуков речи или проблемами с качеством голоса. Учащиеся с нарушениями речи могут говорить «ски» и могут иметь проблемы с артикуляцией таких звуков, как «л» и «р». Слушатели могут плохо понимать, что пытается сказать человек с нарушением речи. У учащихся с нарушением голоса могут возникать проблемы со звуком голоса. Языковые расстройства связаны с неспособностью понимать и использовать слова в контексте, как вербально, так и невербально. Некоторые из характеристик языковых расстройств:

- неправильное употребление слов и их значений;
- способность выражать определенные мысли;
- грамматически некорректные языковые конструкции;
- сокращенный словарный запас;
- неспособность следовать инструкциям.

*Типы нарушений речи и языка:*

1. Дислалия – одно из наиболее частых нарушений речи, связанное с ее произношением. У детей с дислалией неправильное произношение некоторых звуков (из одной или нескольких разных групп). Они имеют нормальный слух. Причина дислалии различна, но она, как правило, имеет механический характер, т. е. отклонения в костно-мышечной структуре устройства периферийной

речи (челюсти, зубы, язык), или функциональный характер . Может происходить у детей при повышенной возбудимости, при умственной отсталости, а также в тех случаях, когда неправильное произношение у маленького ребенка не только не преодолевается, но даже закрепляется. Это может произойти, когда родители не поправляют ребенка неправильно произнесенным словом, а даже подражают ему (они тоже говорят как младенец) или когда у взрослых, живущих с ребенком, есть какой-то дефект речи, который ребенок учится путем подражания.

2. Афония – дисфония. Они представляют собой нарушения голоса (голосование) и выражаются в отклонениях силы и высоты голоса, тембра и самих качеств голоса. Причинами нарушения голоса могут быть:

- функциональные: психические факторы – особенности личности, личностные черты, эмоциональная нестабильность, истерия, имитация, неправильные разговорные навыки, плохая гигиена голоса, патология желез внутренней секреции, аллергия, предменструальные состояния, раннее половое созревание и др.

- органические: при органических изменениях гортани и голосовых связок, асимметрии, аномалиях соединительной ткани, различных новообразованиях (полипы, кисты, узелки); в случае повреждения небно-глоточного клапана, например проблемы в области мягкого неба и задней стенки глотки; при неврологических расстройствах, например параличе / парезе, миастении, рассеянном склерозе; умственная отсталость, потеря слуха и др.

3. Ринопалия. Ринопалия относится к типичной носовой речи у детей с врожденной расщелиной губы и / или неба. Ринопалия сопровождается некоторыми речевыми нарушениями, которые характеризуются комплексом симптомов и нуждаются в логопедии. В основном они выражаются в следующих симптомах: вялый язык с ограниченными движениями, создающий преграду и направляющий поток выдоха в носоглотку, из-за чего голос звучит гнусаво; мягкое небо пассивно, слабо подвижно и не может служить барьером между ротовой и носовой полостями; учащенное, поверхностное и учащенное

дыхание из-за нарушения взаимодействия между дыхательными мышцами и теми, кто участвует в произнесении звуков. Нарушение взаимодействия между вдохом и выдохом приводит к затруднениям речи и неправильной речи. Мышцы лица развиваются меньше из-за сложности создания вакуума в полости рта. Попытки компенсировать поток воздуха через нос вызывают ненужные паразитические движения мимических мышц при разговоре. Полное нарушение произношения: нарушается весь комплекс согласованных движений, участвующих в процессе речи – дыхание, голосообразование, произношение звуков;

4. Дизартрия – выражается в нарушении координации речевого процесса, вызванном очаговым поражением центральной или периферической нервной системы. Он включает нарушения фонации, дыхания и артикуляции и чаще всего является симптомом сложной клинической картины церебрального паралича. Это может происходить в сочетании с эпилепсией и в зависимости от тяжести и продолжительности заболевания может повлиять на развитие языковой системы ребенка. Он имеет неврологический характер и симптомы, которые включают паретические, тонические, координационные или сенсорные нарушения. Это происходит в результате острого повреждения центральной нервной системы до, во время или сразу после рождения.

5. Заикание. Заикание – это нарушение нормальной беглости речи, характеризующееся: повторением звуков и слогов; звуковые расширения; восклицания; нарушенная структура, не соответствующая возрасту личности и характеризующаяся вставкой пауз в слово; бесшумные блокировки – спазмы суставных мышц; избегание проблемных слов / обходных путей /; произносить слова со слишком большой физической нагрузкой; слоговые повторы; Нарушение беглости приводит к проблемам с академической или профессиональной успеваемостью или социальным общением. Очень важно начать лечение этого заболевания как можно раньше. На заикание могут влиять несколько факторов, а именно: возраст – от 2 до 5 лет, от 7 до 8 лет, 12 и 17 лет, 20 и 23 года; травмы и заболевания – инфекционные, соматические,

неврологические и др.; наличие доминирующей стрессовой ситуации – психотравмы в зависимости от причины заикания могут быть:

- на основании травмы или стресса, т. е. невротик;
- в дискретных органических микросимптомах, т. е. заикание органическое и реже смешанное;
- физиологическое заикание – от 2–3 до 4 лет, которое постепенно проходит.

Если у вашего ребенка заикание и оно длится более 6 месяцев, консультация логопеда обязательна!

б. Алалия / дисфазия развития . Алалия – специфическое языковое расстройство, характеризующееся поздним началом речи и атипичным возрастным развитием языковой системы. В специальной логопедической литературе алалия определяется как отсутствие или ограничение речи у детей с сохраненным слухом и нормальным интеллектом, результат органического поражения речевых областей в головном мозге. Это группа детей с одинаковыми языковыми проблемами, различающихся по степени тяжести на три уровня речевого недоразвития:

- Первый уровень ОНР (общее недоразвитие речи). Активная лексика находится в зачаточном состоянии, значение слов расплывчатое, одно слово обозначает различные объекты и действия. Пассивная лексика более обширна, но ограничена конкретными понятиями. Фраза практически отсутствует. Звуковая и слоговая структура слова неправильная – они состоят из одного или двух основных слогов – типа «мама», «баба» и т. д. Правильно произносятся только гласные и некоторые согласные звуки.

- Второй уровень ОНР. Активный словарный запас состоит в основном из глаголов и существительных. Прилагательные появляются в некоторых диалектах и личных местоимениях, в основном для качества. Пассивная лексика богаче, есть понимание более сложных конструкций, используются простые фразы, грамматические с неправильным порядком слов. Достижения в

морфологическом построении речи хуже, чем в синтаксическом. Артикуляция сильно нарушена, особенно у поздних онтогенетических согласных.

- Третий уровень ОНР. Активный словарный запас относительно хорошо развит, но некоторые слова используются с неточным значением. По-прежнему допускаются ошибки при использовании предлогов. Понимание находится на относительно хорошем уровне, но иногда встречается смесь слов, похожих по звучанию. – например, смешение времен глаголов Артикуляция уже построена, но отличается нестабильностью.

Диагностика и дифференциальный диагноз. Диагноз ONR ставится по нескольким критериям – задержка развития языка и речи, желание ребенка к общению, но невозможность такового и появление вышеперечисленных симптомов. Дифференциальный диагноз ставится при:

- легкая умственная отсталость
- должен быть проведен тест IQ;
- аутизм – у этих детей нет желания к общению;
- при слепоглухоте – необходимо провести аудиометрию.

7. Афазия. При этом типе беспорядка происходит нарушение уже развитой языковой системы по всем ее параметрам – фонологии, морфологии, семантике, синтаксису и прагматике. Письменная форма языка также может быть затронута. Также сопутствуют поведенческие расстройства. Приобретенная в детстве афазия может быть результатом черепно-мозговой травмы или вирусного заболевания. Он также встречается у взрослых в результате инсульта, черепно-мозговой травмы, опухолей, менингита-энцефалита и других.

8. Дислексия. Согласно МКБ-10, «дислексия – серьезное нарушение в развитии навыков чтения, которое нельзя объяснить только умственным возрастом ребенка, проблемами с остротой зрения или недостаточным обучением в школе». Могут быть нарушены навыки понимания прочитанного, распознавание слов, навыки чтения по голосу и задания по чтению. Это расстройство чтения часто сопровождается затруднениями с написанием,

которые иногда сохраняются в подростковом возрасте, даже после некоторого прогресса в чтении. Дети с дислексией в анамнезе имеют специфические нарушения языкового и речевого развития, и глубокая оценка текущего функционирования языка выявляет одновременное сосуществование едва идентифицируемых трудностей двух типов. Помимо плохой успеваемости в школе, частыми осложнениями являются нерегулярное посещение школы и проблемы с социальной адаптацией, особенно в старших классах. Есть еще два расстройства: дисграфия – невозможность или специфические трудности при письме, которые могут быть на уровне буквы, слога, слова, предложения или текста и акалькулия – невозможность или определенные трудности при вычислении и выполнении математических операций.

9. Специфические нарушения развития школьных навыков. Термин «специфические расстройства развития школьных навыков» напрямую сопоставим с «конкретными расстройствами речи и языкового развития». По сути, здесь применяются те же подходы к определению и оценке нарушения на ранних стадиях развития, расстройство является не просто следствием отсутствия способности к обучению и не связано с какой-либо формой приобретенной травмы или заболевания головного мозга, а скорее считается следствием нарушений когнитивного функционирования, которые Эти состояния чаще встречаются у мальчиков, чем при большинстве других нарушений развития. Специфические нарушения развития (СНР) охватывают группы нарушений со специфическими и существенными нарушениями в процессе усвоения школьных навыков, которые не являются прямым следствием другие расстройства (например, умственная отсталость, тяжелые неврологические расстройства, неисправленное острое зрение и проблемы со слухом или эмоциональные расстройства), хотя они могут возникать параллельно с этими состояниями. СРРУ часто возникают в сочетании с другими клиническими синдромами (например, синдром дефицита внимания или поведенческое расстройство) или другими нарушениями развития (например, специфическим

расстройством моторного развития или специфическим расстройством развития речи и языка).

### *Список литературы*

1. Кацарская В. Реабилитация слуха и речи – важный фактор интеграции детей с нарушением слуха в общеобразовательные школы / В. Кацарская. –С., 1999.

2. Добрев З. Особенности развития умственно отсталых детей / З. Добрев. – С., 2000.

3. Кангилем Д. Нормальное и патологическое / Д. Кангилем. – С., 1995.

4. Карагёзов И. Психология и педагогика детей с умственными отклонениями / И. Карагёзов, Р. Трашлиев, П. Терзийская. – Благоевград, 2000.

5. Факоматози – за нарушенията [Электронный ресурс]. – Режим доступа: [http://www.puls.bg/health/hot-news/news\\_14946.html](http://www.puls.bg/health/hot-news/news_14946.html)