

УДК 376.2/.3
DOI 10.17513/snt.40222

ВЛИЯНИЕ ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ НА КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ЛИЦ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МОЗЖЕЧКОВОЙ ДИЗАРТРИЕЙ

Бердникович Е.С.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, e-mail: berdnickovitch.elena@yandex.ru

Целью исследования являлось изучение влияния логопедической реабилитации на качество жизни пациентов с прогрессирующей мозжечковой дизартрией. В период с 2021 по 2022 гг. на базе 5-го неврологического отделения с молекулярно-генетической лабораторией Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научный центр неврологии» на стационарном лечении находились 20 пациентов взрослого возраста с мозжечковой дегенерацией, которые были распределены по 10 человек в экспериментальную (интенсивная речевая реабилитация) и контрольную (стандартное оказание логопедической помощи в стационаре) группы. На основании разработанного опросника автором экспериментально выявлены факторы, негативно влияющие на речь и коммуникацию лиц с редкими орфанными заболеваниями – атаксией Фридрейха и спиноцереbellарной атаксией. Представлен диагностический блок комплексного психолого-логопедического обследования, базирующийся на включенных в исследование шкалах и доменах Международной классификации функционирования, инвалидности и здоровья Всемирной организации здравоохранения, значимых в реабилитации лиц с приобретенной мозжечковой дизартрией. Применение интенсивной логопедической реабилитации у лиц с редкими орфанными заболеваниями позволяет добиться значимых результатов по сравнению с использованием традиционного логопедического воздействия, что отражено во временной динамике количественных показателей через 4 и 12 недель. Проведенное исследование дает возможность продемонстрировать повышение разборчивости речи, увеличение времени максимальной фонации, снижение выраженности голосовых нарушений, скандированности речи и трудностей глотания, что в целом способствует улучшению коммуникации и достижению оптимального качества жизни лиц с прогрессирующей мозжечковой дизартрией.

Ключевые слова: прогрессирующая мозжечковая дизартрия, логопедическая реабилитация, международная классификация функционирования, атаксия, нейродегенеративные заболевания, качество жизни, коммуникация

EFFECT OF SPEECH THERAPY REHABILITATION ON THE QUALITY OF LIFE OF INDIVIDUALS WITH PROGRESSIVE CEREBELLAR DYSPHAGIA

Berdnikovich E.S.

Scientific Center of Neurology, Moscow, e-mail: berdnickovitch.elena@yandex.ru

The aim of the study was to investigate the impact of speech therapy rehabilitation on the quality of life of patients with progressive cerebellar dysarthria. In the period from 2021 to 2022, 20 adult patients with cerebellar degeneration underwent inpatient treatment at the 5th neurological department with a molecular genetic laboratory of the Federal State Budgetary Scientific Institution "Scientific Center of Neurology", who were divided into 10 people each into experimental (intensive speech rehabilitation) and control (standard speech therapy in the hospital) groups. Based on the developed questionnaire, the author experimentally identified the factors that negatively affect speech and communication of persons with rare orphan diseases – Friedreich's ataxia and spinocerebellar ataxia. The diagnostic block of complex psychological and speech therapy examination based on the scales and domains of the International Classification of Functioning, Disability and Health of the World Health Organization included in the study, significant in the rehabilitation of persons with acquired cerebellar dysarthria, is presented. The use of intensive speech therapy rehabilitation in persons with rare orphan diseases allows to achieve significant results in comparison with the use of traditional speech therapy, which is reflected in the temporal dynamics of quantitative indicators after 4 and 12 weeks. The conducted study allows us to demonstrate an increase in speech intelligibility, an increase in the time of maximum phonation, a decrease in the severity of vocal disorders, speech chanting and swallowing difficulties, which in general contributes to improving communication and achieving an optimal quality of life of persons with progressive cerebellar dysarthria.

Keywords: progressive cerebellar dysarthria, speech rehabilitation, ataxia, International Classification of Functioning, neurodegenerative diseases, quality of life, communication

Введение

Последние десятилетия отмечены как значительным прогрессом в сфере нейронаук, так и расширением логопедического инструментария теоретического и практического значения. На современном этапе оказани-

е коррекционно-педагогической помощи взрослым пациентам предусматривает применение комплексного (медико-психолого-педагогического) подхода к реабилитации.

Необходимость реабилитационной помощи и ее внедрение в Российской Федера-

ции определяются следующим нормативно-правовым обеспечением:

- Приказом Министерства здравоохранения РФ от 31 июля 2020 г. № 788н «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых» [1];

- Концепцией развития в Российской Федерации системы комплексной реабилитации и абилитации инвалидов, в том числе детей-инвалидов, на период до 2025 года (утверждена распоряжением Правительства Российской Федерации от 18 декабря 2021 г. № 3711-р) [2];

- Планом мероприятий по реализации Концепции развития в Российской Федерации системы комплексной реабилитации и абилитации инвалидов, в том числе детей-инвалидов, на период до 2025 года (утвержден распоряжением Правительства Российской Федерации от 16 августа 2022 г. № 2253-р) [3];

- Приказом Министерства здравоохранения РФ от 2 мая 2023 г. № 206н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием», согласно которому с 1 сентября 2023 года в перечень специалистов с высшим немедицинским образованием включена должность «Медицинский логопед» [4];

- Приказом Минтруда России от 13.03.2023 № 136н «Об утверждении профессионального стандарта “Педагог-дефектолог”» (зарегистрировано в Минюсте России 14.04.2023 № 73027) [5].

Специализированная реабилитация лиц с заболеваниями нервной системы впервые была проведена в НИИ неврологии АМН СССР (в настоящее время ФГБНУ «Научный центр неврологии») в 1964 году. В 1960-х гг. сотрудники неврологического отделения Э.С. Бейн, Л.Г. Столярова, Г.Р. Ткачева сформулировали принципы восстановительного обучения пациентов с нарушениями сосудистой этиологии [6, 7].

Важным аспектом речевой реабилитации служит персонифицированный подход при условии раннего включения логопеда в коррекционно-педагогический процесс [8, 9].

Речь является сложной, динамической функцией, с помощью которой человек выражает свои мысли и эмоции, реагирует на окружающую среду, поэтому вопрос изучения речи при различных нейродегенеративных заболеваниях приобретает все большую актуальность.

Согласно медико-статистическим данным, в мире нейродегенеративной патологией страдают около 30 миллионов человек, при этом к 2030 году их количество уве-

личится вдвое, а к 2050 г. – вчетверо [10]. В настоящее время насчитывается свыше тысячи болезней нервной системы, включающих двигательные расстройства с вовлечением экстрапирамидной и мозжечковой систем [11]. Тенденция к росту распространенности неврологических расстройств, среди которых значительную долю составляют наследственные атаксии, определяет необходимость изучения места и роли психолого-педагогического направления в комплексной реабилитации. Наследственные атаксии представляют собой весьма гетерогенную группу прогрессирующих заболеваний, характеризующихся шаткостью походки, нарушением координации движений глаз, речи и рук, ассоциированными с атрофией мозжечка [12].

Мозжечковая дизартрия (МД) рассматривается в сочетании с атаксией (от греч. *ἀταξία* – «беспорядок, отсутствие дисциплины, неразбериха»). Термин «атаксия» используется в научной литературе еще со времен Гиппократов, был предложен Гийоном Дюшенном в 1858 г. для описания сенсорной дискоординации при поражении задних столбов спинного мозга. Дизартрия была описана при заболеваниях мозжечка с XIX века, при этом нарушение сенсомоторного контроля, являющееся главной особенностью мозжечково-моторного синдрома, было признано ядром мозжечковой дизартрии, характерными симптомами которой являются замедление и неточность артикуляционных движений, нарушения просодики и плавности речи. По мнению Л.С. Выготского, речь невысказима без речевого дыхания (отличающегося по многим характеристикам от физиологического), являющегося базовым даже для внутренней речи с ее малейшими речевыми движениями [13, с. 170]. Лингвисты также подчеркивают, что основой ритмической организации речи (слогоделения) является именно речевое дыхание. Среди «многоаспектных характеристик устного высказывания плавность речи выступает как общий биологический показатель координации темпо-ритмических характеристик речевого выдоха и семантико-синтаксического планирования высказывания» [14].

Классификации дизартрии разработаны с разных позиций, при этом речевые нарушения у взрослых пациентов могут быть соотнесены с локализацией органического поражения мозга [15, с. 37]. В системе реабилитации автор применяет понятие «мозжечковая дизартрия», что соответствует атактической форме дизартрии с позиций синдромологического подхода. МД прогрессирует с течением времени и является

облигатным признаком редких орфанных заболеваний: атаксии Фридрейха (АФ) и спинocerebellарной атаксии (СЦА).

Атаксия Фридрейха – первая нозологически самостоятельная форма наследственных атаксий, выделенная назад из общей группы локомоторной атаксии немецким патоневрологом Николаусом Фридрейхом в 1863 году [16]. Заболевание характеризуется атрофией мозжечка и дегенерацией задних и боковых канатиков спинного мозга, встречается с частотой 1–5 на 100 тысяч населения; симптомы обычно появляются в возрасте от 5 до 20 лет, поражая молодых людей и проявляясь медленно прогрессирующей нестабильностью, дисметрией и дизартрией, что вызывает потерю независимой походки и тяжелую инвалидность [17].

Спинocerebellарная атаксия – группа генетически разнородных наследственных заболеваний неврологического характера, проявляющихся различными расстройствами мозжечка и базальных ядер головного мозга. Первый случай СЦА описал в 1993 г. профессор Гарри Орт, распространенность заболевания составляет в среднем 1 на 100 тыс. населения, при этом в России повышенным регионом накопления лиц с СЦА является Якутия [18]. По мере прогрессирования болезни у пациентов с СЦА проявляются нарушения координации движений, неразборчивая речь с последующим присоединением расстройств глотания и дыхания, что, в свою очередь, приводит к риску аспирационной пневмонии и повышению смертности.

При мозжечковой дизартрии значительно снижается качество жизни (КЖ) из-за социальной изоляции, неполной трудовой занятости и трудностей с выполнением повседневных задач. Перед пациентами с прогрессирующей дизартрией встают проблемы приспособления к речевому дефекту, изменения ролевого статуса в семье и потери профессии, в связи с этим логопедическая реабилитация приобретает особую клинико-педагогическую и социальную значимость.

Всемирная организация здравоохранения рассматривает качество жизни как «восприятие индивидами их положения в жизни в контексте культуры и систем ценностей, в которых они живут в соответствии с их целями, ожиданиями, стандартами и заботами» [19, с. 23]. Оптимальное КЖ неразрывно связано с коммуникативной функцией и экспрессивной речью. Ряд авторов рассматривают коммуникацию с позиции специфического обмена информацией, процесса передачи ее эмоционального и ин-

теллектуального содержания. На практике неврологи нередко недооценивают клиническое значение дизартрических расстройств у пациентов с приобретенной МД, приуменьшая их влияние на качество жизни и не направляя на своевременную консультацию к логопеду. Особую значимость этот фактор приобретает на фоне латентного временного интервала между моментом осознания симптомов и постановкой точного диагноза, описанного в научной литературе как «одиссея» [20], в течение которой пациенты могут не получать надлежащего лечения и консультирования.

Знание степени выраженности коммуникативного нарушения позволяет специалистам назначать и обеспечивать оптимальную речевую реабилитацию. В соответствии с Международной классификацией функционирования, инвалидности и здоровья (МКФ) [21], логопед выявляет и оценивает: 1) нарушения структуры и функций тела; 2) ограничения личности в активности и участии, включая функциональный статус в общении, межличностных взаимодействиях, самообслуживании и обучении; 3) контекстуальные (экологические и личностные) факторы, которые служат препятствиями или факторами, способствующими успешному общению и участию в жизни; 4) влияние нарушений общения на качество жизни и функциональные ограничения, связанные с преморбидными социальными ролями и способностями индивида, а также влияние на их сообщество (рис. 1).

В иностранной литературе представлено значительное количество публикаций по вопросу диагностики и коррекции речи при мозжечковых нарушениях, однако в области отечественной специальной педагогики проблема оказания помощи взрослым пациентам данной нозологии недостаточно разработана, отсутствуют педагогические рекомендации по восстановлению речи, голоса и глотания у лиц с прогрессирующей приобретенной дизартрией. В зарубежной клинической практике рекомендуется проведение логопедической реабилитации, при этом представленных результатов исследований недостаточно для определения эффективности речевого воздействия [22], что побудило автора впервые обратиться к проблеме приобретенных речевых нарушений в области редких заболеваний при дегенерации мозжечка.

Целью настоящего исследования являлось изучение влияния логопедической реабилитации на качество жизни пациентов с прогрессирующей мозжечковой дизартрией.

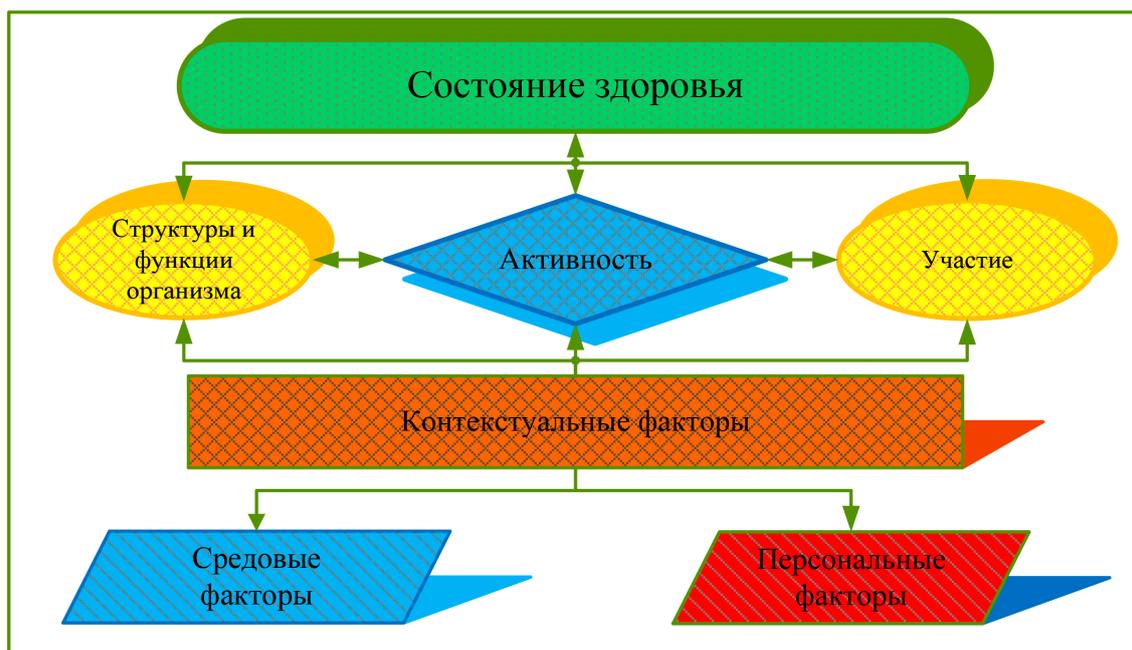


Рис. 1. Взаимосвязь между составляющими МКФ

Материалы и методы исследования

В период с 2021 по 2022 гг. на базе 5-го неврологического отделения с молекулярно-генетической лабораторией ФГБНУ «Научный центр неврологии» на стационарном лечении находились 20 (100%) пациентов с мозжечковой дегенерацией (средний возраст $37,5 \pm 15,3$ года), 12 (60%) мужчин и 8 (40%) женщин, которые были распределены по 10 человек в экспериментальную группу (ЭГ) с интенсивной речевой реабилитацией и контрольную группу (КГ) со стандартным оказанием логопедической помощи в стационаре. Малый объем выборки обусловлен тем, что мозжечковая атаксия является редким орфанным заболеванием.

Критериями включения в исследование являлись: пациенты обоих полов в возрасте от 18 до 75 лет; дебют заболевания до 50 лет; прогрессирование заболевания в течение более 1 года; наличие жалоб на речь/голос/глотание.

Критерии исключения в исследование: выраженные психические расстройства и наличие тяжелой соматической патологии; неспособность следовать инструкциям. От каждого пациента получено добровольное информированное согласие, при этом обследуемые имели право прекратить свое участие на каждом из этапов исследования. В течение всего логопедического воздействия фармакологическая терапия у пациентов не менялась.

По основным показателям (возрасту, полу, форме атаксии, степени выражен-

ности дизартрии) различий не было зафиксировано ($p \geq 0,05$), группы признаны сопоставимыми. В представленном исследовании ранняя (G11.1) и поздняя мозжечковая (G11.2) атаксии по Международной классификации болезней 10-го пересмотра были представлены в равной степени (50%) у лиц обеих групп, атрофия червя мозжечка отмечалась в 95% случаев. У 4 пациентов (20%) общей выборки манифестация заболевания отмечалась в 4 года и 6 лет, что представляется значимым фактором при диагностике и подборе коррекционной программы. Со всеми пациентами осуществляли комплексное медицинское, логопедическое и нейропсихологическое обследование на момент госпитализации и при выписке из стационара, нейровизуализационное исследование на аппарате магнитно-резонансной томографии. Исходные характеристики лиц с прогрессирующей МД экспериментальной группы, в которой средний возраст по выборке составил $38,7 \pm 14,8$ года, возраст дебюта $26,6 \pm 16,2$ года, длительность заболевания $12,1 \pm 9,8$ года, приведены в таблице.

Констатирующий эксперимент состоял из нескольких этапов.

I. Подготовительный этап, включающий анализ статистических данных пациентов, поступающих в 5-е неврологическое отделение нейрогенетики «Научного центра неврологии», с учетом пола, возраста, клинического диагноза, социального статуса.

Клинические характеристики пациентов экспериментальной группы с прогрессирующей мозжечковой дизартрией

Пациент (№)	Возраст (лет)	Пол	Диагноз	Дебют (лет)	Длительность (лет)	Вид МА		Степень выраженности дизартрии	Атрофия червя	Атрофия полушарий мозжечка
						Ранняя МА	Поздняя МА			
П.1	35	М	СЦА	33	2		✓	легкая	✓	
П.2	31	М	СЦА	21	10	✓		умеренная	✓	
П.3	21	М	СЦА	17	4	✓		легкая	✓	✓
П.4	73	М	СЦА	58	15		✓	легкая	✓	
П.5	51	Ж	атаксия Фридрейха	24	27	✓		умеренная	✓	
П.6	24	Ж	атаксия Фридрейха	4	20	✓		умеренная	✓	
П.7	33	Ж	СЦА	6	27	✓		легкая	✓	
П.8	42	М	СЦА	38	4		✓	легкая	✓	✓
П.9	37	Ж	СЦА	27	10		✓	умеренная	✓	✓
П.10	40	Ж	СЦА	38	2		✓	умеренная	✓	✓

Примечание: МА – мозжечковая атаксия; СЦА – спинocerebellарная атаксия.

II. Диагностическое обследование лиц с дизартрией (сбор анамнеза; анализ данных визуализации зоны повреждения головного мозга; проведение психолого-педагогического обследования речи; составление логопедического заключения).

III. Выделение доменов МКФ, значимых для логопедической реабилитации взрослых пациентов с мозжечковой дизартрией; составление речевого МКФ-профиля обследуемых с целью определения реабилитационного потенциала и организации персонализированной логопедической работы.

Комплексное психолого-педагогическое обследование пациентов включало: 1) оценку выраженности речевых симптомов по шкале дизартрии (ШД) в баллах [23]; 2) измерение времени максимальной фонации (ВМФ); 3) шкалу оценки пищевого поведения EAT-10 для выявления риска дисфагии [24]; 4) шкалу SARA (блок «Речь») [25]; 5) субъективную оценку пациентом речевой функции по шкале VHI-10 [26]; 6) оценку реабилитационного потенциала по доменам МКФ, значимым в логопедии [27]; 7) оценку качества жизни по шкале WHOQOL-BREF [28]. Результаты проведенного обследования по традиционной схеме не выявили качественной специфики речевых нарушений, в связи с чем автор дополнительно разработал опросный лист для изучения факторов, влияющих на качество речи и коммуникацию лиц с МД.

Анализ психолого-логопедической диагностики позволил разработать персонализированную программу логопедической реабилитации лиц с МД в рамках обучающего эксперимента. Программа интенсивного речевого воздействия в экспериментальной группе (в отличие от стандартного логопедического воздействия в контрольной группе) была рассчитана на 12 недель, все 10 (100%) обследуемых прошли курс речевой реабилитации из 10 занятий в стационаре, 6 (60%) пациентов продолжили заниматься амбулаторно (10 занятий) и 8 (80%) пациентов – дистанционно (10 занятий дважды в неделю). Логопедическая работа строилась на основе доменов, классифицируемых в МКФ, выделенных на основании полученных данных констатирующего эксперимента. Восстановительные занятия проводили ежедневно в утренние часы, длительность индивидуальной процедуры не превышала 35–40 минут в зависимости от возраста пациента, тяжести речевидгательного нарушения и индивидуальных особенностей.

В рамках исследования основными методами логопедической реабилитации являлись: дифференцированный логопедический массаж, пассивная и активная артикуляционная гимнастика, дыхательные (при МД, наиболее ярко представленной наследственными атаксиями, нарушается, прежде всего, дыхательная функция) и голосовые упражнения, применение биологической

обратной связи. Логопедические занятия были направлены на нормализацию тонуса и активизацию сократительной способности мышц артикуляционного аппарата; увеличение времени максимальной фонации; уменьшение гиперсаливации, препятствующей полноценному смыканию губ и удержанию нужных артикуляционных укладов; укрепление глоточного рефлекса; преодоление скандированности речевого высказывания; подготовку условий к формированию произвольных, координированных движений органов артикуляции; подавление патологической рефлекторной активности в речевой мускулатуре; нормализацию просодики.

Условием преодоления выявленного речедвигательного нарушения являлось соблюдение тесного единства логопедической реабилитации с лечебным патогенетическим воздействием, направленным на достижение оптимального качества жизни. Диагностический мониторинг, проводившийся в трех временных точках (на момент госпитализации, через 4 недели, 3 месяца), позволил определить эффективность логопедической программы и стойкость полученных результатов.

Статистический анализ результатов проводили с применением программного пакета SPSS Statistics версии 23.0 (IBM, США). Во всех случаях использовали двусторонние варианты статистических критериев. Нулевая гипотеза отвергалась при уровне значимости $p < 0,05$ (при апостериорных попарных сравнениях – при скорректированном уровне значимости $\text{adj } p < 0,05$). Для сравнения несвязанных групп по категориальным переменным использовался тест Хи-квадрат Пирсона (χ^2), а при наличии ограничений к его применению – точный критерий Фишера.

Результаты исследования и их обсуждение

На момент включения в исследование у всех обследуемых обоего пола наблюдалась дизартрия легкой (6÷19 баллов по ШД) либо умеренной степени выраженности (20÷39 баллов по ШД), что соответствует незначительным (5–24%) либо умеренным (25–49%) нарушениям по МКФ.

На основании использования диагностической программы с позиций МКФ был определен логопедический *реабилитационный потенциал* (РП) лиц с мозжечковой дизартрией согласно четырехуровневой шкале, позволяющий прогностически определить возможности, ресурсы пациента для осуществления коррекционно-педагогической помощи с учетом потенциально

возможной компенсации расстройств речи, дыхания и глотания.

До курса занятий средние значения ВМФ составляли в ЭГ $10,9 \pm 2,1$ с, после интенсивной речевой терапии – $15,4 \pm 4,1$ с (по сравнению с КГ: $12,2 \pm 3,3$ с). С течением времени повышение данного показателя происходило в обеих группах, однако у лиц с интенсивной логопедической реабилитацией улучшение было более заметным во всех временных точках ($p = 0,001$).

По результатам диагностики и коррекции акта глотания по шкале EAT-10 выявлен положительный эффект с более значимым снижением симптомов дисфагии в ЭГ (с 6 до 3 баллов, $p = 0,013$), что проявлялось в снижении эпизодов поперхивания сухой твердой пищей.

Средние значения балльной оценки по шкале «VHI-10», отражающей влияние дизартрии на психологические и социальные аспекты жизни больного, в группе пациентов с МД легкой степени составили $5,24 \pm 3,65$ балла, у пациентов с МД умеренной степени – $14,92 \pm 6,88$ балла.

Средние значения блока «Речь» по шкале SARA составили 3 ± 1 балл, что свидетельствовало о значительной роли приобретенного речевого дефицита в снижении КЖ лиц с мозжечковой атаксией. Значительное улучшение в области общения по шкале VHI – 10, блоку «Речь» шкалы SARA отметили 7 (70%) пациентов ЭГ уже спустя 4 недели логопедического воздействия (балл SARA «Речь» был значимо связан со степенью дизартрии на момент начала исследования) ($p < 0,001$). Было установлено, что ряд факторов оказывают негативное влияние на речь и коммуникацию. Пациенты почти «всегда» или «часто» испытывали трудности при общении в шумной обстановке, в состоянии стресса, разговоре с незнакомыми людьми и на фоне эмоциональной лабильности (рис. 2).

По окончании логопедической реабилитации (12 недель) три пациента (30%) смогли устроиться на работу с незначительной речевой нагрузкой, 7 (70%) – чаще общаться по телефону, 4 (40%) – улучшили эмоциональный фон и 7 (70%) – вербальную активность, 8 (80%) обследуемых выразили желание повторить курс логопедических занятий амбулаторно, в связи с чем автор усложнил речевой материал реабилитационной программы для закрепления результатов по принципу накопительного эффекта. По результатам анализа сочетанного влияния времени и логопедической реабилитации балл WHOQOL-BREF (психологическая сфера) был значимо связан с возрастом, степенью дизартрии и наличием интенсивного речевого воздействия ($p < 0,001$).

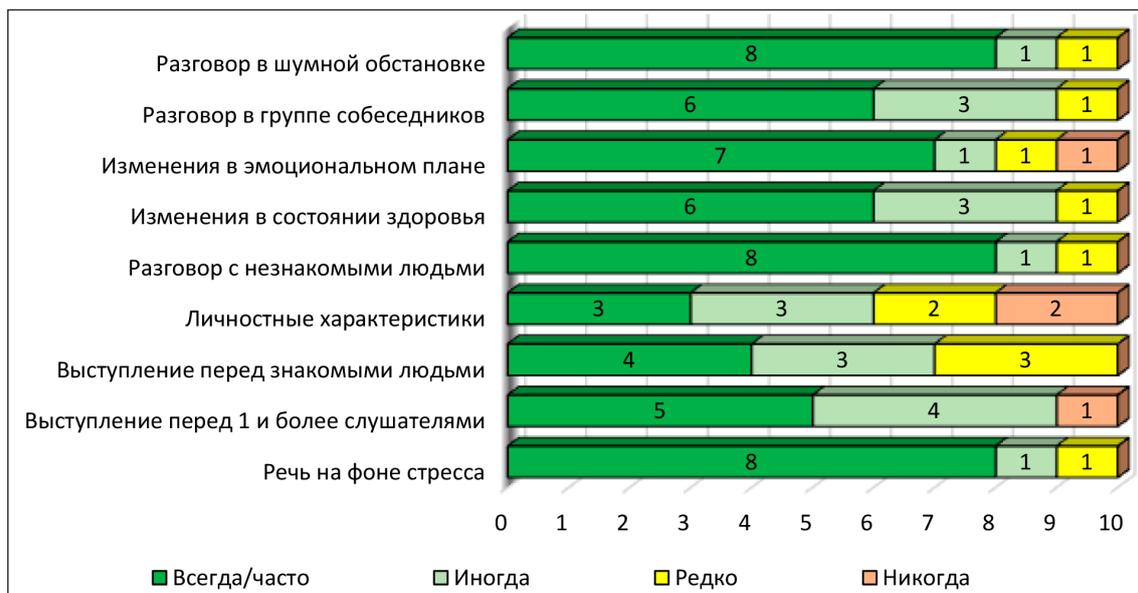


Рис. 2. Факторы, влияющие на качество речи и коммуникацию лиц с мозжечковой дизартрией

С течением времени улучшение психологического профиля происходило в обеих группах, однако у участников ЭГ улучшение спустя 12 недель было более заметным.

Выводы

1. При разработке программы логопедического воздействия автор исходил из понимания того, что производство речи представляет собой сложный процесс, включающий быстрые и точные изменения в артикуляционном аппарате (нижняя челюсть, губы, зубы, язык и мягкое нёбо), которые синхронизируются с фонационным выдохом и координируются различными областями функции моторного контроля, включая мозжечок.

2. Проведенное исследование показало, что тяжесть дизартрии и коммуникативного дефицита прямо пропорциональна негативному влиянию на качество жизни лиц с прогрессирующей мозжечковой дизартрией.

3. Применение интенсивной речевой реабилитации у лиц с редкими орфанными заболеваниями позволяет добиться более значимых результатов по сравнению с использованием традиционного логопедического воздействия, что отражено во временной динамике количественных показателей через 4 и 12 недель.

Таким образом, доказательством эффективности логопедической программы являлись улучшение разборчивости речи, увеличение времени максимальной фонации, уменьшение индекса голосовых нарушений и трудностей глотания, снижение скандированности речи и, в целом, улучшение ком-

муникации, что позволяет рекомендовать разработанную программу к практическому применению при восстановлении пациентов с редкими орфанными заболеваниями.

Список литературы

1. Приказ Минздрава России от 31.07.2020 N 788н (ред. от 07.11.2022) «Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых» (Зарегистрировано в Минюсте России 25.09.2020 N 60039) [Электронный ресурс]. URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_363102/?ysclid=m3hm1sz2r9443955239 (дата обращения: 05.10.2024).
2. Распоряжение Правительства РФ от 18.12.2021 N 3711-р «Об утверждении Концепции развития в Российской Федерации системы комплексной реабилитации и абилитации инвалидов, в том числе детей-инвалидов, на период до 2025 года» [Электронный ресурс]. URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_405017/f62ee45faefd8e2a11d6d88941ac66824f848bc2/ (дата обращения: 10.10.2024).
3. Распоряжение Правительства РФ от 16.08.2022 N 2253-р «О Плане мероприятий по реализации Концепции развития в РФ системы комплексной реабилитации и абилитации инвалидов, в том числе детей-инвалидов, на период до 2025 года» [Электронный ресурс]. URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_424848/ (дата обращения: 10.10.2024).
4. Приказ Минздрава России от 02.05.2023 N 206н (ред. от 19.02.2024) «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием» (Зарегистрировано в Минюсте России 01.06.2023 N 73677) [Электронный ресурс]. URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_448626/ (дата обращения: 09.10.2024).
5. Приказ Минтруда России от 13.03.2023 N 136н «Об утверждении профессионального стандарта «Педагог-дефектолог» (Зарегистрировано в Минюсте России 14.04.2023 N 73027) [Электронный ресурс]. URL: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_444952/ (дата обращения: 09.10.2024).
6. Бейн Э. С. Афазия и пути ее преодоления. Ленинград: Медицина, 1964. 235 с.

7. Столярова Л.Г., Ткачева Г.Р. Реабилитация больных с постинсультными двигательными расстройствами. М.: Медицина, 1978. 216 с.
8. Бердникович Е.С., Орлова О.С., Уклонская Д.В. Персонализированный подход в речевой реабилитации: фокус на пациенте // Специальное образование. 2022. № 1 (65). С. 20-35.
9. Уклонская Д.В. Современные подходы к восстановлению речи при приобретенных расстройствах внешнего оформления высказывания у взрослых: курс на пререабилитацию // Дефектология. 2022. № 5. С. 70-79.
10. Gulland A. Number of people with dementia will reach 65.7 million by 2030, says report // Br. Med. J. 2012. Vol. 344. P. e2604. DOI: 10.1136/bmj.e2604.
11. Feigin V.L., Vos T., Nichols E., Owolabi M.O., Carroll W.M., Dichgans M. et al. The global burden of neurological disorders: translating evidence into policy // Lancet Neurol. 2020. № 19(3). P. 255-265. DOI: 10.1016/S1474-4422(19)30411-9.
12. Клошников С.А., Нужный Е.П., Абрамычева Н.Ю., Протопопова А.О., Селиверстов Ю.А., Федотова Е.Ю., Иллариошкин С.Н. Клинико-генетический анализ наследственных атаксий: новые формы заболеваний в российских семьях // Бюллетень Национального общества по изучению болезни Паркинсона и расстройств движений. 2022. № 2. С. 91-97. DOI: 10.24412/2226-079X-2022-12443.
13. Выготский Л.С. О влиянии речевого ритма на дыхание // Проблемы современной психологии: сборник статей сотрудников Московского государственного института экспериментальной психологии / ред. К.Н. Корнилова. Ленинград: Государственное издательство, 1926. 252 с.
14. Филатова Ю.О., Аксенова А.О. Отечественные и зарубежные подходы к изучению плавности речи и ее нарушений у детей дошкольного возраста // Современное дошкольное образование. 2021. № 5(107). С. 62-69.
15. Винарская Е.Н. Дизартрия: речевые расстройства при очаговых поражениях мозга, анатомия и физиология речи: закономерности развития и фонетические нормы, сравнительная характеристика и диагностика клинических форм, практическая методика коррекционно-педагогической работы. Изд. 2-е. М.: URSS, 2020. 200 с.
16. Burk K. Friedreich ataxia: current status and future prospects // Cerebellum & Ataxias. 2017. Vol. 4. P. 4. DOI: 10.1186/s40673-017-0062-x.
17. Cook A., Giunti P. Friedreich's ataxia: clinical features, pathogenesis and management // Br. Med. Bull. 2017. Vol. 124(1). P. 19-30. DOI: 10.1093/bmb/ldx034.
18. Федоров А.И., Сухомясова А.Л., Голикова П.И., Иванов А.В., Николаева И.А., Степанова С.К., Григорьева Т.П., Максимова Н.Р. Распространенность спиноцеребеллярной атаксии I типа в Якутии: современное состояние // Медицинская генетика. 2020. № 19(7). С. 29-30. DOI: 10.25557/2073-7998.2020.07.29-30.
19. Новик А.А., Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине (4-е изд., перераб. и доп.) / под ред. акад. РАН Ю.Л. Шевченко. М.: РАЕН, 2021. 664 с.
20. Ending the diagnostic odyssey for children with a rare disease. Global commission year one report 2019. [Электронный ресурс]. URL: <https://globalrarediseasecommission.com/wp-content/uploads/2024/05/Global-Commission-Year-One-Report501636829.1.pdf> (дата обращения: 11.10.2024).
21. Иванова Г.Е., Мельникова Е.В., Шамалов Н.А., Бодрова Р.А., Шмонин А.А., Суворов А.Ю., Нырклов Г.В., Тулупов Д.О. Использование МКФ и оценочных шкал в медицинской реабилитации // Вестник восстановительной медицины. 2018. Т. 17, № 3 (85). С. 14-20.
22. Lowit A., Egan A., Hadjivassiliou M. Feasibility and acceptability of lee Silverman voice treatment in progressive ataxias // Cerebellum. 2020. Vol. 19(5). P. 701-714.
23. Балашова И. Н. Шкала оценки дизартрии как инструмент клинической работы логопеда // Ученые записки университета им. П.Ф. Лесгафта. 2016. № 1 (131). С. 312-317.
24. Belafsky P.C., Mouadeb D.A., Rees C.J., Pryor J.C., Postma G.N., Allen J. et al. Validity and reliability of the eating assessment tool (EAT-10) // Ann Otol Rhinol Laryngol. 2008. Vol. 117. P. 919-24.
25. Weyer A., Abele M., Schmitz-Hubsch T., Schoch B., Frings M., Timmann D. Reliability And validity of the scale for the assessment and rating of ataxia: a study in 64 Ataxia patients // Movement Disorders 2007. Vol. 22. P.1633-1637.
26. Rosen C.A., Lee A.S., Osborne J., Zullo T., Murry T. Development and validation of the voice handicap index-10 // Laryngoscope. 2004. Vol. 114. P.1549-1556. DOI: 10.1097/00005537-200409000-00009.
27. World Health Organization International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF); WHO: Geneva, Switzerland, 2001.
28. Development of the World Health Organization WHOQOL-BREF quality of life assessment The WHO-QOL Group // Psychol. Med. 1998. Vol. 28. P. 551-558. DOI: 10.1017/s0033291798006667.