

ПАМЯТИ НАТАЛИИ НИКОЛАЕВНЫ ТРАУГОТТ (1904–1994)

Специальное образование. 2023. № 1 (69).

Special Education. 2023. No 1 (69).

УДК 376.37:616.83

ББК 4457.093

ГСНТИ 14.29.09; 14.29.29; 14.29.41

DOI 10.26170/1999-6993_2023_01_06

Код БАН 5.8.3

Елена Семеновна Бердникова¹✉
Ольга Святославна Орлова^{2,3,4}✉

Elena S. Berdnikovich¹✉
Ol'ga S. Orlova^{2,3,4}✉

КОММУНИКАТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ЭКСТРАПИРАМИДНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ

COMMUNICATION DISORDERS IN PATIENTS WITH EXTRAPYRAMIDAL DISORDERS

¹ Научный центр неврологии, Москва, Россия, berdnickovitch.elena@yandex.ru

² Московский педагогический государственный университет, Москва, Россия, os_orlova@mail.ru

³ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России, Москва, Россия

⁴ Федеральный центр мозга и нейротехнологий Федерального медико-биологического агентства России, Москва, Россия

¹ Research center of neurology, Moscow, Russia, berdnickovitch.elena@yandex.ru

² Moscow State Pedagogical University, Moscow, Russia, os_orlova@mail.ru

³ National Medical Research Center for Otorhinolaryngology, Moscow, Russia

⁴ Federal Center for Brain and Neurotechnology at the Federal Medical-Biological Agency of the Russian Federation, Moscow, Russia

Аннотация. Способность общаться имеет основополагающее значение для каждого человека, при этом наличие коммуникативных нарушений оказывает отрицательное влияние на качество жизни человека, независимо от его возраста и социального статуса. Педагогические аспекты, касающиеся характера и степени выраженности речевых нарушений при гепатолентикулярной дегенерации, их влияние на реабилитационный потенциал и возможности логопедического воздействия не освещены в отечественной специальной литературе.

Abstract. The ability to communicate is a fundamental competency of every person, and the presence of communicative disorders has a negative impact on the quality of human life, regardless of their age and social status. The pedagogical aspects concerning the nature and severity of speech disorders in hepatolenticular degeneration, their impact on the rehabilitation potential and the opportunities of logopedic intervention have not been covered in the national special literature yet. The article analyzes the manifestations of speech disorders in persons with an orphan disease —

В статье анализируются проявления речевых расстройств у лиц с орфанным заболеванием — болезнью Вильсона — Коновалова (БВК). Редкая встречаемость данного расстройства приводит к поздней диагностике, тогда как раннее начало коррекционно-педагогической работы способствует благоприятному речевому прогнозу и улучшению качества жизни. Целью исследования явилось обоснование важности и необходимости логопедической поддержки лиц с экстрапирамидными расстройствами, разработка эффективной технологии объективизации коммуникативных нарушений у лиц с БВК в зависимости от пола, возраста, формы заболевания и степени выраженности речевого дефицита. В статье представлена типология речевых расстройств 8 пациентов с неврологическими формами БВК, находившихся на лечении в 5-м неврологическом отделении ФГБНУ «Научный центр неврологии». Преимущественное поражение лиц молодого и трудоспособного возраста делает проблему раннего выявления и своевременного лечения при данном заболевании актуальной. В результате исследования было установлено, что в основе расстройства речи у лиц с данным экстрапирамидным заболеванием лежит нарушение содружественной координационной деятельности голосообразующего, артикуляционного, дыхательного и мозжечкового аппарата. В статье обращается внимание на принципы речевой реабилитации, позволяющие провести комплексное психолого-логопедическое обследование, логическим завершением которого является определение реабилитационного потенциала лиц с болезнью Вильсона — Коновалова.

Wilson-Conovalov disease (VCD). The rare occurrence of this disorder leads to a late diagnosis, while an early start of rehabilitation-educational work contributes to a favorable speech prognosis and an improved quality of life. The aim of the study was to substantiate the importance and necessity of logopedic support for individuals with extrapyramidal disorders and to develop an effective technology of objectivization of communicative disorders in persons with BVC depending on gender, age, form of disease and severity of speech underdevelopment. The article presents a typology of speech disorders in 8 patients with neurological forms of BVC undergoing treatment at the 5th neurological department of the Federal State Research Center of Neurology. Predominant affection of young and able-bodied people makes the problem of early detection and timely treatment for this disease rather urgent. As a result of the study, it was found that the disorder of speech in persons with this extrapyramidal disease is based on the impairment of concurrent coordination activity of the vocal-forming, articulatory, respiratory, and cerebellar apparatus. The article draws attention to the principles of speech rehabilitation, allowing a comprehensive psycho-logopedic examination, the logical conclusion of which is to discover the rehabilitation potential of persons with Wilson-Conovalov disease.

Ключевые слова: дизартрия, логопедия, нарушения речи, коммуникативные нарушения, логопедические занятия, болезнь Вильсона — Коновалова, речевая реабилитация, экстрапирамидные расстройства.

Информация об авторах: Бердникович Елена Семеновна, логопед, кандидат педагогических наук, доцент, старший научный сотрудник отдела трансляционных нейронаук, ФГБНУ «Научный центр неврологии»; адрес: 125367, Россия, Москва, Волоколамское шоссе, д. 80.

Орлова Ольга Святославна, профессор, доктор педагогических наук, профессор кафедры логопедии, Институт детства, ФГБОУ ВО «МПГУ»; главный научный сотрудник, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства (ФМБА) России»; ведущий научный сотрудник, ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России; вице-президент, Ассоциация фониатров и фонопедов; член Президиума Общероссийской общественной организации содействия развитию медицинской реабилитации «Союз реабилитологов России», Россия, г. Москва; адрес: 119571, Россия, Москва, пр-т Вернадского, 88, ауд. 741.

Для цитирования: Бердникович, Е. С. Коммуникативные нарушения у пациентов с экстрапирамидными расстройствами / Е. С. Бердникович, О. С. Орлова. — Текст : непосредственный // Специальное образование. — 2023. — № 1 (69). — С. 70-80. — DOI 10.26170/1999-6993_2023_01_06.

В современном мире коммуникация играет важнейшую роль в жизнедеятельности человека, направленной на познание и

Keywords: dysarthria, logopedics, speech disorders, communication disorders, logopedic lessons, Wilson-Conovalov disease, speech rehabilitation, extrapyramidal disease.

Author's information: Berdnikovich Elena Semenovna, Logopedist, Candidate of Pedagogy, Associate Professor; Senior Researcher, Department of Translational Neuroscience, Research Center of Neurology, Moscow, Russia.

Orlova Ol'ga Svyatoslavna, Doctor of Pedagogy, Professor of Speech Therapy Department, Institute of Childhood, Moscow State Pedagogical University (MSPU); Chief Researcher, National Medical Research Center for Otorhinolaryngology; Leading Researcher of the Federal Center for Brain and Neurotechnology at the Federal Medical-Biological Agency of the Russian Federation, Vice-President of the Association of Phoniatrists and Phonopaedists of Russia; Member of the Presidium of the All-Russian Public Organization for the Promotion of Medical Rehabilitation «Union of Rehabilitation Specialists of Russia», Moscow, Russia.

For citation: Berdnikovich, E. S., Orlova, O. S. (2023). Communication Disorders in Patients with Extrapyramidal Disorders. *Special Education*, 1(69), pp. 70-80. (In Russ.). DOI: 10.26170/1999-6993_2023_01_06.

оценку самого себя через других людей. Способность общаться имеет основополагающее значение для каждого человека, при

этом успех коммуникации напрямую зависит от разборчивости речи собеседника [14, с. 21–37]. Понятие «коммуникация» в многочисленных литературных источниках рассматривается с разных точек зрения. Лингвистический словарь трактует коммуникацию как «специфическую форму взаимодействия людей в процессе их познавательно-трудовой деятельности» [5, с. 260]. В психологическом словаре «коммуникация — это целенаправленный процесс передачи некоторого мыслительного содержания при помощи языка» [8, с. 440], с педагогической же позиции «коммуникация — это обмен информацией между людьми, в процессе которого человек сообщает о своих мыслях, чувствах, желаниях, переживаниях и эмоциональном состоянии» [3, с. 176]. Обобщая вышеуказанную терминологию и незначительные различия в определении, можно сделать вывод о том, что наличие коммуникативных нарушений оказывает отрицательное влияние на качество жизни человека, независимо от его возраста и социального статуса, приводя к изоляции, депрессии и потере независимости, что определяет актуальность и практическую значимость изучаемой нами проблемы.

Одним из сложнейших экстрапирамидных расстройств является гепатолентикулярная дегенерация

(синоним: болезнь Вильсона — Коновалова, БВК) — тяжелое наследственное заболевание с системным нарушением обмена меди и хронической медной интоксикацией, сопровождающейся поражением печени, головного мозга (преимущественно подкорковых ядер) и других органов [10, с. 495–502]. При отсутствии лечения БВК носит неуклонно прогрессирующий характер с фатальным исходом, пациенты умирают через 1–3 года после манифестации неврологических симптомов [12, с. 109–115]. Болезнь Вильсона является редким (орфанным) заболеванием, ее распространенность составляет около 1 случая на 7000–10000 человек [11, с. 103–113]. За свою многоликость болезнь Вильсона — Коновалова получила образное название «великого хамелеона» [6, с. 126]. По данным анализа Федерального регистра орфанных заболеваний, в России в 2014 и 2015 гг. было зарегистрировано всего 572 и 602 пациента с диагнозом БВК, что составило 0,39 и 0,41 % на 100 000 населения соответственно (из них детей 16,9 %) [4, с. 3–4], при этом реальная распространенность заболевания предполагается более высокой.

Для понимания и обоснования коммуникативных нарушений у лиц с БВК следует обратиться к историческому аспекту данного заболевания. В 1883 г. немецкий невропатолог и психиатр

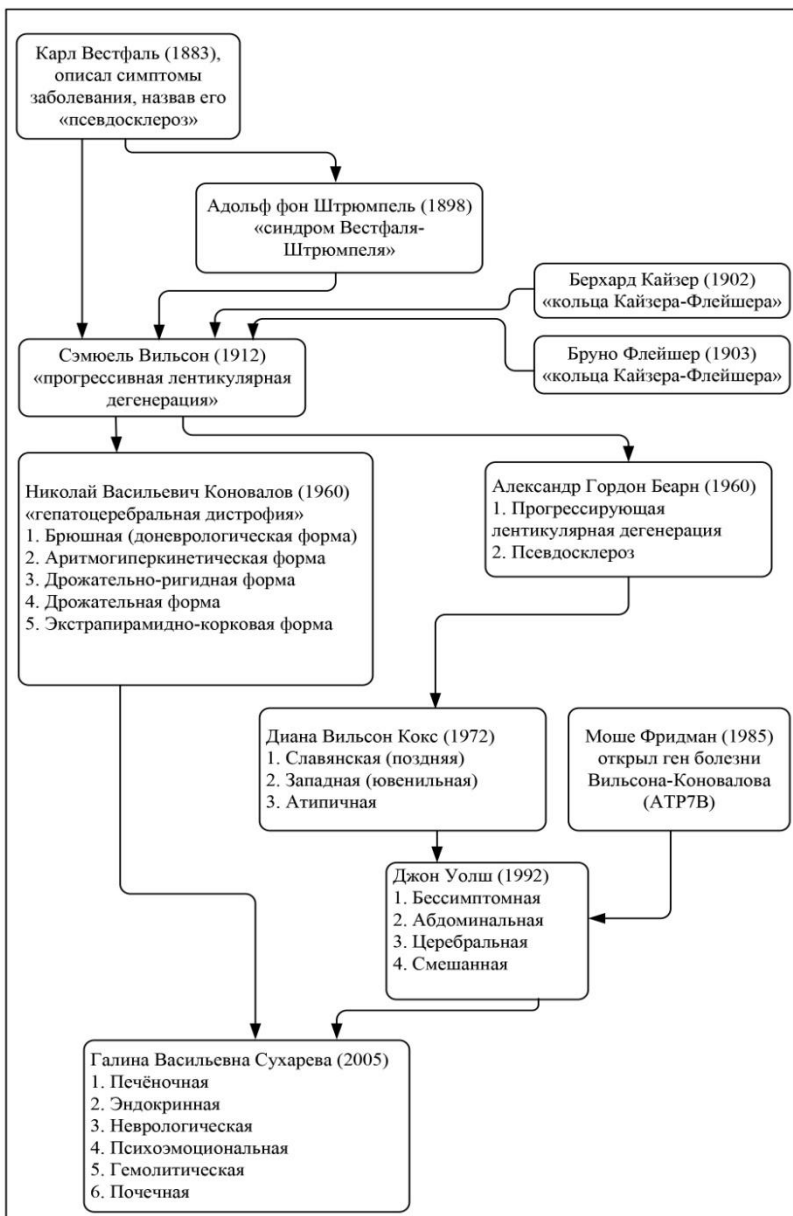


Рис. 1. История изучения болезни Вильсона — Коновалова

Карл Фридрих Вестфаль и немецкий невропатолог Адольф фон Штрюмпель (1898) описали заболевание, которое по клиническому сходству с рассеянным склерозом получило название «псевдосклероз». Проживающий в Англии американский невролог Сэмюэль Вильсон впервые в 1912 г. дал классическое описание болезни и отметил ее патоморфологические особенности. В России изучение БВК связано с именем знаменитого отечественного невролога, академика АМН СССР Н. В. Коновалова, одного из основателей Института неврологии. В нашей стране принято использовать классификацию, предложенную Н. В. Коноваловым (1960) [15]: 1) брюшная форма; 2) аритмо-гиперкинетическая; 3) дрожательно-ригидная; 4) дрожательная; 5) экстрапирамидно-корковая форма. Хронологическая последовательность изучения болезни Вильсона — Коновалова представлена на рисунке 1.

Анализ специальной литературы показал, что наиболее частыми симптомами БВК являются дизартрия, избыточное слюноотечение, тремор и изменения походки [19, с. 80–85]. В России Национальным советом экспертов по редким болезням в 2013 г. был разработан Проект рекомендаций по диагностике и лечению болезни Вильсона — Коновалова [9, с. 71]. Логопеды в учреждении

ях здравоохранения работают преимущественно с лицами при нарушениях мозгового кровообращения, а пациенты нейродегенеративного профиля с дизартрией могут в лучшем случае рассчитывать на однократную первичную консультацию [2]. Рассматривая проблему речевых нарушений при нейродегенеративных расстройствах, О. С. Орлова с соавторами [7] подчеркивают значимость персонифицированного подхода, сочетающего в себе как инструментальные, так и собственно педагогические приемы реабилитации при условии раннего включения логопеда.

По определению комитета экспертов Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), реабилитация — это активный процесс, целью которого является достижение полного восстановления нарушенных вследствие заболевания или травмы функций, а в случае невозможности достижения этого — развитие компенсаторных и заместительных приспособлений (функций). В 1980 г. была представлена Международная классификация последствий заболеваний: нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности (МКФ) — «International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps» (ICIDH, Geneva, WHO, 1980). К основным принципам реабилитации отно-

ются: 1) раннее начало проведения реабилитационных мероприятий; 2) доступность; 3) комплексность использования всех доступных и необходимых реабилитационных мероприятий; 4) индивидуализация (персонификация) программы реабилитации; 5) этапность; 6) непрерывность и преемственность на протяжении всех этапов реабилитации; 7) социальная направленность реабилитационных мероприятий; 8) использование методов контроля адекватности нагрузок и эффективности реабилитации.

Логопедическая диагностика дизартрии у лиц с БВК строится на основе доменов, классифицируемых в МКФ (функции и структуры организма, активность (выполнение задачи или действия индивидом) и участие (вовлечение индивида в жизненную ситуацию), факторы окружающей среды), которые измеряются с помощью единой шкалы. **Целью настоящего исследования** явилось обоснование важности и необходимости логопедической поддержки лиц с экстрапирамидными расстройствами, разработка эффективной технологии объективизации коммуникативных нарушений у лиц с БВК в зависимости от пола, возраста, формы заболевания и степени выраженности речевого дефицита. Критериями включения пациентов в исследование являлись клинические про-

явления БВК, наличие кольца Кайзера — Флейшера при офтальмологическом исследовании, речевые нарушения и визуализация изменений в глубинных структурах головного мозга.

Материалы и методы

Под нашим наблюдением в федеральном государственном бюджетном научном учреждении «Научный центр неврологии» (г. Москва) в период с 2021 по 2022 г. на стационарном лечении находились 8 (100 %) пациентов с БВК. Комплексное психолого-педагогическое обследование пациентов включало: 1) оценку выраженности речевых симптомов по шкале дизартрии в баллах [1]; 2) субъективную оценку пациентом речевой функции по шкале VHI-10 [18]; 3) оценку реабилитационного потенциала по доменам МКФ, значимым в логопедии [13]; 4) измерение показателей качества жизни — по шкале PDQ-39 [17].

Распределение всех обследуемых с БВК по трем группам было следующим: I — 3 (37,5 %) пациента с аритмогиперкинетической, II — 2 (25 %) пациента с экстрапирамидно-корковой, III — 3 (37,5 %) — с дрожательной и дрожательно-ригидной формами. Средний возраст больных составил $32,4 \pm 6$ лет. Нарушения речи и голоса разной степени выраженности были выявлены у всех

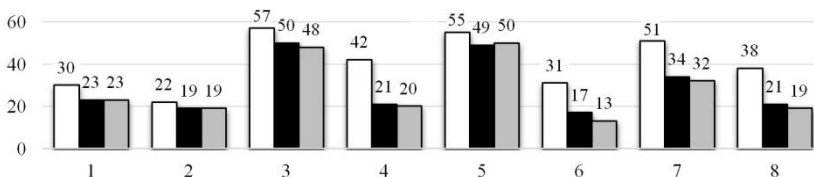


Рис. 2. Распределение лиц с ББК в зависимости от возрастных показателей

Прим. □ — возраст, ■ — возраст постановки диагноза, ▒ — возраст дебюта заболевания.

обследуемых (100 %), из них у 5 (62,5 %) женщин и 3 (37,5 %) мужчин. Нами была определена следующая типология речевых расстройств при ББК: I) замедленность произношения, речь монотонная и невыразительная, «смазанность» и носовой оттенок сопровождаются тихой либо шепотной речью; II) замедленность и «смазанность» речи, произношение сопровождается скандированностью и носит рваный характер при наличии громкого голоса; III) дрожаще-скандированная речь, голос громкий на фоне замедленности произношения и выраженной скандированности. На рисунке 2 представлено распределение лиц с ББК в зависимости от возрастных показателей.

На основе полученных данных (рис. 2) можно сделать вывод: возраст постановки диагноза и дебюта заболевания разнится, что можно объяснить редкостью ББК. Следует отметить, что время постановки диагноза недавно заболевших первого и второго пациента значительно сократилось

и составляет 1–2 месяца. Средний возраст дебюта заболевания обследованных составляет 41 год (по официальной статистике 11–25 лет). Стоит отметить, что все пациенты на данный момент живы и в той или иной мере вернулись к трудовой деятельности. Например, пациентка 2 с относительно недавно поставленным диагнозом планирует продолжить обучение по специальности «коррекционный педагог» и мечтает работать с детьми. В процессе диагностики выявлена положительная корреляция между голосовыми, речевыми нарушениями и возрастом пациентов, степенью тяжести заболевания. Ухудшение показателей качества жизни у лиц с речевыми и голосовыми расстройствами составило $18,3 \pm 5,4$ балла ($p < 0,05$). Всем обследуемым была подобрана персонализированная коррекционная программа, что привело к уменьшению выраженности речевых и голосовых нарушений у 6 (75 %) пациентов на 3 ± 4 балла ($p < 0,05$). В ходе исследования отмечалось

достоверное улучшение показателей качества жизни по шкале PDQ-39 ($56 \pm 5,7$).

Наше исследование подчеркивает необходимость раннего включения логопеда в реабилитационный и диагностический процесс, особенно при обследовании лиц молодого возраста. При БВК это является жизненно важным вопросом, так как способствует улучшению качества жизни пациентов и снижает выраженность осложнений при таком редком прогрессирующем заболевании.

Заключение

Проведенное нами исследование позволило сделать следующие **выводы**. Маршрутизация пациентов с учетом доменов МКФ позволяет не только повысить их реабилитационный потенциал, но и помочь логопеду выявить компоненты речевого нарушения. Ведение пациентов экстрапирамидного генеза является серьезным вызовом, требующим от логопеда большой эрудиции, постоянной настороженности по отношению к возможным осложнениям и пристального внимания ко всем нюансам в состоянии пациентов — даже при благополучном многолетнем течении заболевания на фоне медикаментозной терапии. В то же время своевременное и адекватное логопедическое воздействие на фоне лечения обычно

дает «драматический» эффект — резкое уменьшение и даже исчезновение выраженной речевой симптоматики, пациенты вновь могут полностью себя обслуживать, учиться, работать по профессии, могут создать семью и родить здорового ребенка.

Как отметил британский невролог Джон Уолш (1972): «Нет ни одного больного с болезнью Вильсона, похожего один на другого» [20, с. 25–26], именно поэтому к каждому пациенту с коммуникативными нарушениями должен применяться дифференцированный, персонифицированный подход в зависимости от степени выраженности речевого дефицита, структуры нарушения, психических и индивидуальных особенностей.

Литература

1. Балашова, И. Н. Шкала оценки дизартрии как инструмент клинической работы логопеда / И. Н. Балашова, Н. П. Ванчакова. — Текст : непосредственный // Ученые записки университета имени П. Ф. Лесгафта. — 2016. — № 1 (131).
2. Бердникович, Е. С. Актуальные проблемы и перспективы преодоления дисфагии при нейродегенеративных заболеваниях / Е. С. Бердникович, О. С. Орлова. — Текст : непосредственный // Дисфагия у детей и взрослых. Логопедические технологии : коллективная монография. — Москва : Логомаг, 2020.
3. Коджаспирова, Г. М. Педагогический словарь : для студ. высш. и сред. пед. учеб. заведений / Г. М. Коджаспирова, А. Ю. Коджаспиров. — Москва : Академия, 2001. — 176 с. — Текст : непосредственный.
4. Красильникова, Е. Ю. Анализ ситуации в сфере оказания медицинской помощи и лекарственного обеспечения пациентов,

страдающих редкими заболеваниями, в период 2013–2015 годов / Е. Ю. Красильникова, А. А. Соколов. — Текст : непосредственный // Проблемы стандартизации в здравоохранении. — 2016. — № 3–4.

5. Лингвистический словарь / под ред. В. Н. Ярцевой. — Москва : Советская энциклопедия, 1990. — 260 с. — Текст : непосредственный.

6. Надинова, К. Г. Болезнь Вильсона. Современные аспекты. Анализ клинического опыта / К. Г. Надинова, А. А. Аринова. — Санкт-Петербург : [б. и.], 2001. — 126 с. — Текст : непосредственный.

7. Орлова, О. С. Речевые нарушения при болезни Паркинсона / О. С. Орлова, Е. С. Бердникович, М. С. Мясникова. — Текст : электронный // Социально-гуманитарные проблемы современности : сб. науч. тр. по мат. Междунар. науч.-практ. конф. — Белгород : АПНИ, 2020. — URL: <https://apni.ru/article/614-rechev-ie-narusheniya-pri-bolezni-parkinsona>.

8. Психологический словарь / под ред. В. П. Зинченко, Б. Г. Мещерякова. — 2-е изд. — Москва : Пресс, 1997. — 440 с. — Текст : непосредственный.

9. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Вильсона — Коновалова (ГЛД) / МЗ РФ ; [А. Ю. Асанов, А. А. Соколов, С. Я. Волгина, Л. Г. Горячева, А. В. Густов, И. А. Иванова-Смоленская, С. В. Копишинская и др.]. — Москва : [б. и.], 2014. — 71 с. — Текст : непосредственный.

10. Экстрапирамидные расстройства: руководство по диагностике и лечению / под ред. В. Н. Штока, И. А. Ивановой-Смоленской, О. С. Левина. — Москва : МЕДпресс-информ, 2002. — С. 495–502. — Текст : непосредственный.

11. Bandmann, O. Wilson's disease and other neurological copper disorders / O. Bandmann, K. H. Weiss, S. G. Kaler. — Text : unmediated // *Lancet Neurol.* — 2015. — Jan. — Vol. 14. — Iss. 1. — P. 103–113.

12. Child Neurology / Eds J. H. Menkes, H. B. Samat, B. L. Maria. — Seventh ed. — [S. l.] : Lippicott Williams and Wilkins, 2006. — P. 109–115. — Text : unmediated.

13. International Classification of Functioning, Disability and Health. — Geneva : WHO, 2001. — Text : unmediated.

14. Kent, R. D. The assessment of intelligibility in motor speech disorders / R. D. Kent, Y. Kim. — Text : unmediated // *Assessment of motor speech disorders* / A. Lowit, R. D. Kent, editors. — San Diego : Plural Publishing, 2011. — P. 21–37.

15. Konovalov, N. V. Hepatolenticular dystrophy / N. V. Konovalov. — Moscow : Medgiz, 1960. — 556 p. — Text : unmediated.

16. Litwin, T. Neurological manifestations in Wilson's disease — possible treatment options for symptoms / T. Litwin, P. Dusek, A. Czlonkowska. — Text : unmediated // *Expert Opinion on Orphan Drugs.* — 2016. — Iss. 4. — P. 719–728.

17. Peto, V. PDQ-39 : A review of the development, validation and application of a Parkinson's Disease quality of life questionnaire and its associated measures / V. Peto, C. Jenkinson, R. Fitzpatrick. — Text : unmediated // *Journal of Neurology.* — 1998. — Vol. 245. — Suppl 1. — S. 10–14. — DOI 10.1007/PL00007730.

18. Rosen, C. A. Development and Validation of the Voice Handicap Index-10 / C. A. Rosen, A. S. Lee, J. Osborne, T. Zullo, T. Murry. — Text : unmediated // *Laryngoscope.* — 2004. — No. 114.

19. Soltanzadeh, A. Wilson's disease: a great masquerader / A. Soltanzadeh, P. Soltanzadeh, S. Nafissi et al. — Text : unmediated // *Eur. Neurol.* — 2007. — Vol. 57. — № 2. — P. 80–85.

20. Walshe, J. M. Wilson's disease; new oral therapy / J. M. Walshe. — Text : unmediated // *Lancet.* — 1956. — Iss. 270 (6906), January. — P. 25–26.

References

1. Balashova, I. N., & Vanchakova, N. P. (2016). Shkala ocenki dizartrii kak instrument klinicheskoy raboty logopeda [Dysarthria assessment scale as a tool for the clinical work of a speech therapist]. *Ucheny'e zapiski universiteta im. P. F. Lesgafta*, 1(131). (In Russ.)

2. Berdnikovich, E. S., & Orlova, O. S. (2020). Aktual'ny'e problemy i perspektivy preodoleniya disfagii pri nejrodegenerativny'x zabolevaniyax [Actual problems and prospects for overcoming dysphagia in neurodegenerative diseases]. In *Disfagiya u*

detej i vzrosly`x. *Logopedicheskie texnologii* (Collective monograph). Moscow: Logomag, 2020. (In Russ.)

3. Kodzhaspirova, G. M., & Kodzhaspirov, A. Yu. (2001). *Pedagogicheskij slovar` : Dlya stud. vy`ssh. i sred. ped. ucheb. zavedenij* [Pedagogical Dictionary: for students of higher and aver. ped. institutions]. Moscow: Akademiya, 176 p. (In Russ.)

4. Krasil`nikova, E. Yu., & Sokolov, A. A. (2016). Analiz situacii v sfere okazaniya medicinskoj pomoshhi i lekarstvennogo obespecheniya pacientov, stradayushhix redkimi zabolevaniyami, v period 2013-2015 godov [Analysis of the situation in the field of medical care and drug provision for patients suffering from rare diseases in the period 2013–2015]. In *Problemy` standartizacii v zdravooxranenii*, 3–4. (In Russ.)

5. Yarceva, V. N. (Ed.) (1990). *Lingvisticheskij slovar`* [Linguistic Dictionary]. Moscow: Sovetskaya e`nciklopediya, 260 p. (In Russ.)

6. Nadirova, K. G., & Arinova, A. A. (2001). *Bolezni` Vil'sona. Sovremennyye aspekty`. Analiz klinicheskogo opy`ta* [Wilson's disease. Modern Aspects. Analysis of clinical experience]. St. Petersburg, 126 p. (In Russ.)

7. Orlova, O. S., Berdnikov, E. S., & Myasnikova, M. S. (2020). Rechevy`e narusheniya pri bolezni Parkinsona [Speech disorders in Parkinson's disease]. In *Sotsial'no-gumanitarnyye problemy` sovremenosti* (Collection of scientific papers for the Intern. scientific-practical. conf.). Belgorod: APNI. Retrieved from <https://apni.ru/article/614-rechevie-narusheniya-pri-bolezni-parkinsona> (In Russ.)

8. Zinchenko, V. P., & Mesheryakova, B. G. (Eds.) (1997). *Psixologicheskij slovar`* [Psychological Dictionary] (2nd ed.). Moscow: Press, 440 p. (In Russ.)

9. Asanov, A. Yu., Sokolov, A. A., Volgina, S. Ya., Goryacheva, L. G., Gustov, A. V., Ivanova-Smolenskaya, I. A., Kopishinskaya, S. V., et al. (2014). *Federal'ny`e klinicheskie rekomendacii po diagnostike i lecheniyu bolezni Vil'sona—Konovalova (GLD)* [Federal clinical guidelines for the

diagnosis and treatment of Wilson's disease - Konovalov (GLD)]. Moscow: Ministry of Health of Russia, 71 p. (In Russ.)

10. Shtok, V. N., Ivanova-Smolenskaja, I. A., & Levina, O. S. (Eds.) (2002). *E`kstrapiramidny`e rasstrojstva: Rukovodstvo po diagnostike i lecheniyu* [Extrapyrarnidal disorders: a guide to diagnosis and treatment] (pp. 495–502). Moscow: MEDpress-inform. (In Russ.)

11. Bandmann, O., Weiss, K. H., & Kaler, S. G. (2015, Jan.). Wilson's disease and other neurological copper disorders. *Lancet Neurol*, 14(1), 103–113.

12. Menkes, J. H., Sarnat, H. B., & Maria, B. L. (Eds.) (2006). *Child Neurology* (7th ed., pp. 109–115). Lippicott Williams and Wilkins.

13. WHO (2001). *International Classification of Functioning, Disability and Health*. Geneva.

14. Kent, R. D., & Kim, Y. (2011). The assessment of intelligibility in motor speech disorders. In A. Lowit, & R. D. Kent (Eds.), *Assessment of motor speech disorders* (pp. 21–37). San Diego: Plural Publishing.

15. Konovalov, N. V. (1960). *Hepatolentikular dystrophy*. Moscow: Medgiz, 556 p.

16. Litwin, T., Dusek, P., & Czlonkowska, A. (2016). Neurological manifestations in Wilson's disease — possible treatment options for symptoms. *Expert Opinion on Orphan Drugs*, 4, 719–728.

17. Peto, V., Jenkinson, C., & Fitzpatrick, R. (1998). PDQ-39 : A review of the development, validation and application of a Parkinson's Disease quality of life questionnaire and its associated measures. *Journal of neurology*, 245, Suppl. 1, 10–14. DOI: 10.1007/PL00007730.

18. Rosen, C. A., Lee, A. S., Osborne, J., Zullo, T., & Murry, T. (2004). Development and Validation of the Voice Handicap Index-10. *Laryngoscope*, 114.

19. Soltanzadeh, A., Soltanzadeh, P., Nafissi, S., [et al.] (2007). Wilson's disease: a great masquerader. *Eur. Neurol*, 57(2), 80–85.

20. Walshe, J. M. (January 1956). Wilson's disease; new oral therapy. *Lancet*, 270 (6906), 25–26.