

**Умственная отсталость** – врождённое или приобретённое в раннем постнатальном периоде недоразвитие психики с явлениями выраженной недостаточности интеллекта, затруднения или полной невозможности социального функционирования индивидуума.

**Облигатные признаки умственной отсталости:**

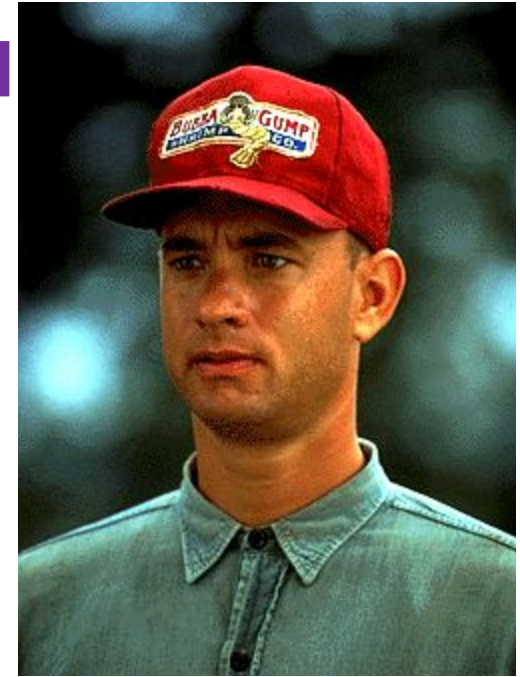
- раннее (до 3-х лет) возникновение интеллектуальной недостаточности
- нарушение адаптации в социальной среде
- отсутствие прогрессивности

Основное проявление олигофрении – психическое недоразвитие – может сочетаться с физическими, неврологическими, психическими, биохимическими, эндокринными, вегетативными нарушениями.

**Олигофрении - это не болезненный процесс, а патологическое состояние**

Слабоумие не прогрессирует, напротив, возможно какое-то интеллектуальное развитие - в этом **принципиальное отличие олигофрении от деменции**

# Легкая степень умственной отсталости (дебильн



- **Утрата способности к выработке сложных понятий, нарушение абстрактного мышления.** Преобладает конкретно упрощённое мышление, трудно понять всю ситуацию целиком, улавливается лишь внешняя сторона событий. Это затрудняет приспособление в социальной среде, тормозит рост личности, прежде всего, творческое начало, умение предвидеть ход событий, принимать оперативные прогностические решения. Зависит от степени дебильности (лёгкая, средняя, тяжёлая).
- **Механическая память не страдает**, могут учиться в школе, но усвоение материала затруднено, длительно. Перенимают то, что слышат от других – взгляды, выражения, позиции, используют известные им шаблоны в речи. Могут хорошо ориентироваться в обычной конкретной ситуации, хорошая практическая осведомлённость.
- Возможность частичной одарённости.
- **Внушаемость, доверчивость** – облигатный симптом, легко попадают под чужое влияние. Примитивные влечения часто расторможенны.
- Основные личностные свойства определяют характер: добродушно-ласковый, приветливый или агрессивный с упрямством, злобностью, недоверчивостью. Поведение возбудимое или характерна вялость, малоподвижность.

# Средняя степень умственной отсталости (имбецильность)

- Больные могут образовывать представления, но формирование понятия для них невозможно. Способность к абстрактному мышлению утрачена, так же, как и к обобщению, но имбецилы могут приобретать навыки самообслуживания. Приучаются к простому труду, вырабатывая навыки путём тренировки.
- Запас слов ограничен, могут понимать только простую речь. Речь самих имбецилов косноязычна, это стандартные короткие фразы.
- Адаптация возможна лишь в стандартной, хорошо знакомой обстановке. Интересы примитивны. Очень внушаемы.
- Так же, как и дебилы, имбецилы могут иметь или добродушный, или агрессивный характер. По поведению выделяют подвижных, активных, непоседливых (эректильных) и вяло-апатичных, равнодушных ко всему, кроме удовлетворения естественных потребностей (торпидных).
- Самостоятельная жизнь затруднена, нуждаются в

# Тяжелая степень умственной отсталости (идиотия)

- Познавательная деятельность полностью отсутствует. Не реагируют на окружающее, не узнают даже мать.
- Не приобретают никаких навыков самообслуживания, их нужно кормить и постоянно за ними ухаживать. У большинства имеется понижение всех видов чувствительности.
- Крайне примитивны эмоциональные реакции, они не умеют плакать, смеяться, радоваться, чаще проявляют злобность, гневливость.
- Двигательные реакции бедны, невыразительны, примитивны, движения хаотичны, несогласованны, отмечается монотонное однообразное раскачивание всем телом, переминание с ноги на ногу, часто издают звуки, подобные рычанию, речь полностью отсутствует.
- При лёгкой степени идиотии могут быть замечены элементарные навыки самообслуживания, могут привязываться к окружающим, ухаживающим за ними.
- Нуждаются в постоянном надзоре и уходе.

# физические и соматические стигматы

- **пороки развития черепа:**

- микроцефалия (уменьшенная в размерах голова)
- макроцефалия, гидроцефалия (мозговая часть черепа преобладает над лицевой)
- скафоцефалия (ладьевидный череп),
- долихоцефалия (удлинение черепа в переднезаднем отделе),
- брахицефалия (укорочение размеров черепа),
- тригоноцефалия (треугольный череп) и др.

- **пороки развития лица:**

- прогнатизм (заметное выстояние вперёд нижней челюсти),
- сморщенные или оттопыренные ушные раковины,
- расщепление мягкого и твёрдого нёба (волчья пасть, заячья губа),
- аномалии зубов (микродонтия, макродонтия).

- **Аномалии глаз:**

- резкая асимметрия глазниц,
- слишком далёкое или слишком близкое положение глазниц,
- эпикантус (кожная складка с внутренней стороны глазницы),
- неправильности формы зрачка,
- дефекты радужной оболочки,
- неодинаковая окраска в обоих глазах.

# неврологические стигматы

- нарушения ликвородинамики,
- парезы и параличи черепных нервов (птоз, нистагм, косоглазие, поражение слуха и зрения),
- судорожные явления,
- нарушения чувствительности,
- патологические рефлексy,
- арефлексия.

При исследовании мозга обнаруживают:

- несоразмерности в развитии различных его отделов,
- отсутствие извилин (агирия) или их укорочение,
- отсутствие мозолистого тела,
- изменения со стороны глии,
- извращение архитектоники коры.

# Этиология и патогенез

- наследственно обусловленные нарушения обмена веществ и хромосомные болезни;
- разного рода инфекционные агенты, воздействующие в период внутриутробного развития или в первые годы жизни;
- интоксикации беременной женщины;
- действие на женщину в период беременности лучевой энергии;
- иммунологическая несовместимость тканей матери и плода,
- различные нарушения питания развивающегося организма, кислородное голодание развивающегося мозга;
- недоношенность беременности, механические травмы во время родов и в первые годы жизни ребенка;
- влияние отрицательных социально-культуральных факторов.

**патогенез опигофрении в большей степени**

# Дифференцированные формы олигофрении

- олигофрении вследствие наследственных (генных и хромосомных) заболеваний;
- олигофрении вследствие воздействия различных вредностей в период внутриутробного развития;
- олигофрении, вызванные воздействием различных вредностей в перинатальном периоде и в первые месяцы и годы жизни;
- олигофрении, являющиеся следствием отрицательных психосоциальных влияний.



## заболеваний

**Фенилкетонурия.** Заболевание обусловлено дефицитом фермента **гидроксилазы–1–фенилаланина**, который контролирует превращение фенилаланина в тирозин. В результате блокады фермента во всех жидких средах организма концентрация фенилаланина увеличивается в десятки раз.

- Фенилпировиноградная кислота появляется у детей в моче в начале 2-3-й недели жизни. Точный диагноз требует определения фенилаланина в крови.
- В течение первых 2-3 месяцев жизни ещё не обнаруживаются изменения в развитии, но к 4-6 месяцам уже заметно отставание в психомоторном развитии. В дальнейшем обнаруживается умственная отсталость, нарушения поведения, дефект пигментации, иногда судорожный синдром и изменения кожи, неврологические синдромы.
- В 95% обнаруживаются идиотия и имбецильность. У 3-4% - лёгкая недостаточность интеллекта, у 0,2-0,3% умственные способности почти нормальны.
- Часты астенические и неврозоподобные нарушения, повышается чувствительность, утомляемость, дистимии, страхи, заикания.
- **Лечение:** диетотерапия под постоянным контролем уровня фенилаланина в крови. Применяются берлофан, ипофенат, содержащая смесь аминокислот с пониженным содержанием фенилаланина

## заболеваний

- **Галактоземия** обусловлена наследственной энзимопатией, касающейся галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы. Нарушение метаболизма галактозы приводит к развитию значительной умственной отсталости. Характерными признаками являются также выраженное увеличение печени и катаракта. Применяется диетотерапия с резким ограничением галактозы.
- **Гаргоилизм** - группа наследственных заболеваний, связанных с нарушениями обмена мукополисахаридов, необходимых для нормального функционирования соединительной ткани. Наблюдается глубокая умственная отсталость, поражения глаз, внутренних органов и опорно-двигательного аппарата, акромегалия, неправильная форма ушей, зубов, носа, рта, карликовый рост. Больные вялые, адинамичные, безразличные ко всему окружающему. Лечение симптоматическое — АКТГ тиреоидин



# Олигофрении вследствие хромосомных заболеваний

**Болезнь Дауна** - трисомия 21 хромосомы.

Впервые описана в 1866 году. В среднем 1 случай на 600-700 новорожденных. Часто наблюдается при рождении ребёнка матерью после 35-45 лет.

Клиническая картина характеризуется выраженной умственной отсталостью, которая сочетается с типичными физическими аномалиями.

Психическая отсталость у большинства выражена в степени имбецильности, у 20% - идиотии, у 5% - дебильности.

# Олигофрении вследствие хромосомных заболеваний

При болезни Дауна встречается от 9 до 29 соматических аномалий. Чаще при этом синдроме имеются:

- Брахицефальный череп со сглаженным затылком и уплощенным лицом, эпикант;
- Пятна Брушфильда (светлые пятна на радужке);
- Маленькие недоразвитые ушные раковины;
- Увеличенный «складчатый» язык;
- Широкие кисти с короткими пальцами и укороченными искривленными пятыми пальцами (клинодактилия);
- Поперечная борозда на одной или обеих ладонях («обезьянья складка»);
- Расширенные промежутки между 1 и 2-м пальцами стоп.



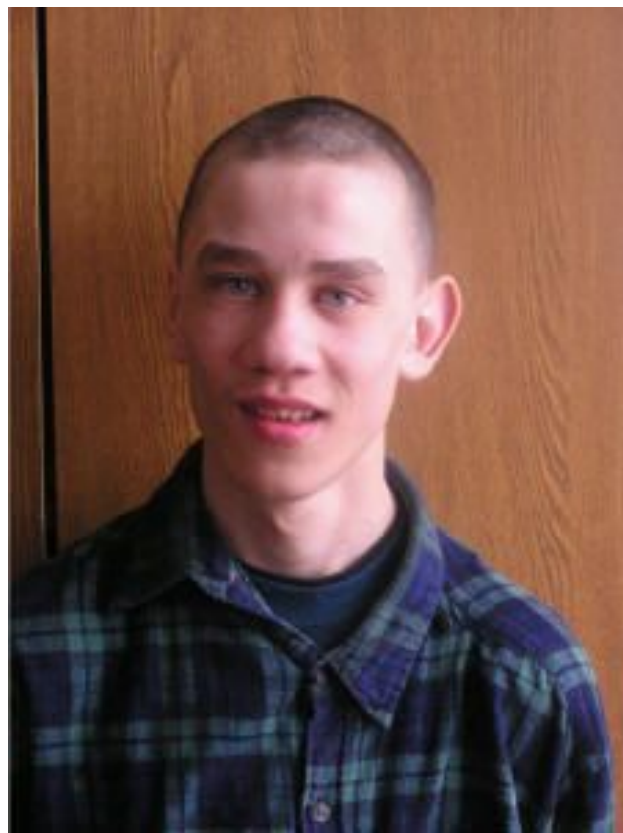
# Олигофрении вследствие хромосомных заболеваний

## Синдром ломкой X-хромосомы (синдром Мартина-Белл).

Специфическими признаками являются большие оттопыренные уши, высокое аркообразное нёбо, нос с клиновидным кончиком и широким основанием, высокий выступающий лоб, долихоцефалический череп.

Кожные покровы гиперэластичны, суставы разболтанны, макроорхизм без нарушения эндокринных функций.

Интеллектуальное недоразвитие со специфическими нарушениями речи.



# Олигофрении вследствие хромосомных заболеваний

## Синдром ХХУ (синдром Клайнфелтера).

Врождённое заболевание мужчин с евнухоидным строением тела, гинекомастией, гипогонадизмом и азооспермией. Заболевание обусловлено аномалией половых хромосом: кариотип 47ХХУ, ХХХУ, ХХХХУ и различные мозаичные типы. При генотипах ХХХУ и ХХХХУ, в основном, отмечается дебильность. Часто встречаются диспластические стигмы: уплощённый затылок, гипертелоризм, эпикант, высокое нёбо, неправильный рост зубов. Характерна диссоциация между неглубокой интеллектуальной недостаточностью и выраженной эмоционально волевой незрелостью.



- **Синдром ХУУ.** Больные имеют высокий рост (до 2-х метров), череп неправильной формы, и характеризуются выраженной раздражительностью, доходящей во многих случаях до тяжёлой агрессии.

# Олигофрения вследствие внутриутробных инфекций и интоксикаций

- При **рубеолярной эмбриопатии** олигофрения часто сочетается с пороками развития различных органов – глаз, сердечно-сосудистой системы, слуха, зубов, скелета, органов мочеполовой сферы. Психическое недоразвитие чаще достаточно глубокое.
- **Листерия** и вызываемый ею **листериоз** приводят к развитию «детского септического» гранулематоза и менингоэнцефалита.
- **Токсоплазмоз** является паразитарной инфекцией. Если токсоплазмоз возникает в первом триместре беременности, это приводит к мертворождению. Более позднее и постнатальное заражение приводит к олигофрении. Клинические особенности при этом зависят от времени возникновения инфекции, наблюдается хореоретинит, микрофтальмия, гидроцефалия, внутримозговое обызвествление. Диагностика основана на обнаружении паразита в ликворе. При постнатальном заражении назначается лечение хлоридином в сочетании с сульфаниламидными препаратами.
- **Врождённый сифилис** даёт характерные симптомы: гнойно-кровянистые выделения из носа, увеличение поверхностных лимфатических узлов, мокнущие кожные высыпания. Имеются множественные дефекты развития, в том числе триада Гетчинсона (выемки на верхних резцах, кератит, воспаление среднего уха). Выражен ряд неврологических симптомов: анизокория, нарушения зрачковых реакций, могут наблюдаться поражения черепных нервов, параличи. Специфическое лечение (пенициллин, препараты висмута) обязательно во всех случаях

# Олигофрения в связи с эндокринными нарушениями

**Кретинизм** развивается вследствие гипофункции щитовидной железы, иногда из-за её полного отсутствия (атиреоз).

**Эндемический кретинизм** характерен для некоторых районов земного шара и обусловлен недостаточным содержанием йода в питьевой воде.

- Для таких больных характерен внешний вид, выражающийся в карликовом росте с непропорциональным развитием частей тела. Голова круглая, уплощённая в переднезаднем отделе, лицо отёчное, с тестообразной кожей серого цвета, шея очень короткая. Отмечаются признаки микседемы. Задержка психического развития часто достигает глубокого слабоумия. Характерна общая вялость, чрезвычайная медлительность. В тяжёлых случаях имеются выраженные нарушения речи, глухонмота, пирамидные и экстрапирамидные симптомы.

## Несовместимость по резус-фактору матери и ребенка

Следствием гемолитической болезни может быть и олигофрения, которая может быть выражена в разной степени, вплоть до тяжелой. Наблюдаются также судорожные припадки, поражения слуха, косоглазие, нистагм, атаксия, атетоз, гемиплегия.



# Олигофрения вследствие родовых осложнений

Основные причины развития мозговой патологии:

- **Кислородное голодание мозга** является самым главным фактором формирования родовой патологии, так как оно влияет на клеточный метаболизм и мозговое кровообращение. Внутриутробная асфиксия плода сама по себе может привести к расстройству мозгового кровообращения, например, к внутричерепным кровоизлияниям.
- Следствием **механического повреждения мозга** являются внутричерепные кровоизлияния различной локализации. Родовая травма может приводить к непосредственному повреждению мозга и оболочек осколками черепных костей.

При олигофрении подобного типа часто развиваются очаговые поражения и эпилептиформные припадки. Степень олигофрении при этом может быть различной (дебильность, имбецильность, идиотия). Так как возможность лечения последствий родовой патологии минимальна, основное значение имеет профилактика родовых осложнений, асфиксий новорожденных.

## Олигофрения вследствие перенесённых в раннем детстве менингитов и энцефалитов

- Поражения мозговых оболочек и вещества мозга могут вызываться не только специальными возбудителями (менингококк, вирусы весенне-летнего, осеннего энцефалита), но также возникают при гриппе, кори, паротите, коклюше и т.д. Патогенные влияния при этом зависят от воздействия самого инфекционного агента, а также могут быть обусловлены токсикозом, нарушениями кровообращения, аллергическими механизмами. В таких случаях часто возникают различные симптомы, свидетельствующие о локальных органических поражениях мозга (парезы, параличи, эпилептиформные пароксизмы).

# Олигофрений как следствие отрицательных психосоциальных влияний

- Особые семейные условия, отрицательно влияющие на ребёнка в раннем постнатальном периоде развития.
- Лишение или ограничение возможностей удовлетворения важнейших потребностей организма (а для растущего организма это имеет особое значение) определяется как **депривация**. Для возникновения олигофрений в степени дебильности имеют значение различные виды депривации:

- материнская: полное отсутствие материнской заботы, нежности, ласки; ребёнок не получает достаточной информации, стимуляции в случаях социальной изоляции семьи;
- сенсорная: возникает при расстройствах функции основных органов чувств (например, слуха, зрения);
- социальная: отсутствие специального обучения и воспитания, когда ребёнку не прививаются самые необходимые навыки;
- сочетанные виды.

Обнаруживается глубокая степень интеллектуальной недостаточности с невозможностью её стимуляции и восстановления, несмотря на специальные усилия медиков, психологов, социологов. Подобная патология может наблюдаться в семьях алкоголиков, больных, страдающих олигофренией.

# Олигофрении смешанной

## этиологии

- **Микроцефалия.** Недоразвита черепная часть головы, в то время как лицо развито достаточно и кажется большим. Слабоумие может достигать степени идиотии, но наблюдаются и менее резкие формы. Характерна подражательность, больные копируют всё, что они видят или видели у других, довольно точно воспроизводя все детали движений. Патология мозга является не только следствием его уменьшения, но также определяется недоразвитостью борозд и извилин.
- **Гидроцефалия** вызывается расширением желудочковой системы мозга и субарахноидальных пространств, в связи с увеличением количества цереброспинальной жидкости. Увеличенный размер головы и наличие изменений при рентгенографии черепа. Степень психического недоразвития от лёгкой дебильности до идиотии. Речь, как правило, развита лучше, чем мышление. У многих обнаруживается хорошая механическая память, способность к счётным операциям, абсолютный музыкальный слух. Фон настроения чаще повышен с оттенком эйфории, благодушия. Такие больные ласковы, доброжелательны, легко привязываются к окружающим. В ряде случаев явления гидроцефалии могут стабилизироваться. При декомпенсации с нарастающим гипертензионным синдромом обнаруживается церебрастения, могут развиваться судорожные состояния и неврологические симптомы.

# Диагноз

Диагноз олигофрении ставится на основе обследования:

- а) подробный личный и семейный анамнез;
- б) тщательное клиническое обследование с выявлением физических, неврологических и психических нарушений. При исследовании психического состояния особое внимание следует уделить изучению интеллекта и речи;
- в) лабораторные исследования, применение патофизиологических и психологических методик, а при подозрении на определенные формы — тех или иных специальных биохимических, иммунологических, цитологических и других анализов.

## Дифференциальный диагноз

Внешне сходные состояния могут быть:

- при педагогической запущенности, когда некоторое замедление психического развития может наблюдаться у здорового ребенка, но лишенного по тем или иным причинам условий для правильного умственного развития, не получающего необходимой информации;
- при выраженной длительной астенизации вследствие тяжелых соматических заболеваний, нарушений питания и т.д. При такой астении психически здоровый ребенок также может развиваться с некоторой задержкой, обнаруживать рассеянность внимания, плохую память, замедленность мышления;
- при прогрессивных психических заболеваниях (особенно шизофрении и эпилепсии), возникших в раннем возрасте и повлекших за собой выраженное слабоумие.

## Лечение

- В случаях установления умственной отсталости вследствие воздействия экзогенных факторов терапия направлена на их коррекцию и устранение.
- С целью восстановления когнитивных функций используют ноотропы.
- Особенно значимы реабилитационные мероприятия, тренировка памяти, развитие навыков самообслуживания, расширение кругозора ребенка, проведение психотерапии, использование обучающих методик.