

Умственная отсталость

- Умственная отсталость - задержка или неполное развитие психики, которое обнаруживается в возрасте до 3 лет, но нередко к младшему школьному возрасту.
- Е.Краерелін выделил умственную отсталость в особую группу олигофрений. Проявляется в когнитивной сфере, речи, общении, моторике (синкинезии), социальном функционировании, способности к обучению, самостоятельности поведения.

Психопатологическим «стержнем» является слабость абстрактного мышления в виде недостаточной способности к обобщению, пониманию причинно-следственных связей и преобладания ситуационного типа мышления (Выготский Л.С., 1960).

Это сказывается на всех познавательных процессах (например, замедленность и суженность восприятия, нарушение установления сходств и различий воспринимаемых объектов, недостаточная избирательность восприятия объектов и явлений).

- Глубокая оценка интеллекта возможна лишь в контексте поведения человека в привычном кругу, в домашних условиях, в коллективе.
- Умственная отсталость носит преимущественно непрогредиентный характер. Однако, при отсутствии специального обучения, депривации и болезнях обмена её прогредиентность может нарастать

На фоне умственной отсталости может наблюдаться весь диапазон психических расстройств.

Если известна этиология, например, конкретная генетическая, системная, обменная и так далее, она шифруется как F7 + дополнительный код МКБ-10.

Шкалы социальной зрелости и адаптивности, а также развития интеллекта должны учитывать культуральные нормы, коэффициенты интеллектуальности (IQ) также должны учитывать эти нормы. Если дефектологической стандартизации IQ и оценки социальной зрелости нет, диагноз установлен неточно.

Рассматривается как синоним олигофрении. Фенотип многих пациентов с олигофрениями сходен, хотя каждый синдром имеет особые черты (например, типичное лицо при болезни Дауна или аутизм при фрагильной X хромосоме).

Факторы риска относительно задержки умственного развития

Пrenатальные факторы:

- Токсемия
- Предлежание плаценты
- Преждевременное отделение плаценты
- Воздействие ионизирующей радиации на беременную в 1 триместре
- Прием с пищей тератогенных веществ
- Многоплодная беременность
- Аборты в анамнезе
- Семейные случаи дисфункции мозга, речи и языка, снижение слуха
- Истощение у матери
- Влагалищные кровотечения во 2 и 3 триместрах беременности
- Роды в возрасте моложе 16 и старше 40 лет
- Кровное родство
- Сифилис и т.д.

Факторы риска относительно задержки умственного развития.

Перинатальные факторы

Перинатальные факторы:

- Недоношенность
- Малая масса тела новорожденного
- Аноксия или гипоксия новорожденного
- Родовая травма
- Припадки новорожденных
- Поведенческие отклонения у новорожденных
- Гипогликемия.

Постнатальные факторы:

- неблагоприятные факторы окружающей среды
- внутричерепные инфекции, травмы, нейротоксины
- приступы аноксии (при захлебывании)

Этиология и патогенез

Этиология эндогенная или экзогенная.

- Эндогенные олигофрении обусловлены генетическими причинами в частности хромосомными: *болезнь Шерешевского – Тернера с кариотипом XO, полисомия по X хромосоме (XXX), Клейнфельтера с кариотипом XXУ, фрагильностью X хромосомы, трисомией по 21 хромосоме (болезнь Дауна), трисомией по 18 хромосоме (синдром Эдвардса), трисомией по 13 хромосоме (синдром Патау).*
- Возможны олигофрении, обусловленные локальными дефектами хромосом, например, *синдром крика кошки (-5p₁₅), синдром Вольфа-Киршхорна (-4p), синдром рта карпа (-18 pq), синдром кошачьих глаз (+22pq).*
- Однако олигофрении могут развиваться и при поражении отдельных генов, например, *фенилкетонурия, гистидинемия, лейциноз и болезнь Хартнупа, или нескольких генов (амавротическая идиотия, гаргоилизм, болезнь Реклингаузена и другие).*

Этиология и патогенез

Обычно моногенные олигофрении связаны с нарушением обмена аминокислот, углеводов, микроэлементов, полигенные - с нарушением обмена пептидов, мукополисахаридов.

Нарушения обмена приводят к прогрессирующему течению дефекта при умственной отсталости, а также присоединению таких симптомов как припадки, соматическая патология.

Причиной умственной отсталости могут быть эмбриопатии с дизостозами, в частности, *синдром Апера, Крузона, COFS синдром, синдром Корнелии де Ланге и Рубинштейна*, а также фетопатии, в частности, *болезнь Марфана*.

Эндогенные случаи умственной отсталости передаются полигенно, рецессивно, доминантно, хотя встречаются случаи, сцепленные с полом.

- Экзогенными причинами являются тератогенные воздействия вирусов, психоактивных и нейротоксических веществ в период беременности, травмы в родах, болезни обмена у матери, черепно-мозговые травмы, энцефалиты в возрасте до 3-х лет. Они приводят к клинике олигофрении, сочетающейся с симптомами парезов, параплегии или гемиплегии (детский церебральный паралич), хотя часто сами по себе параличи не означают развития умственной отсталости

- В основе патогенеза лежит механизм дизонтогенетической задержки, который проявляется в задержке развития интеллекта, структуре эмоций и поведения.
- Важным звеном является вторичная депривация, связанная с тем, что пациенты с умственной отсталостью дистанцируются и изолируются. Тем не менее, иногда при умственной отсталости возможны десинхронии развития, которые приводят к тому, что некоторые стороны психики декомпенсируются (гиперкомпенсируются).

В.П.Эфроимсон, М.Г.Блюмина(1978) цитируют Tredgold, Soddy(1956) описавшего Готфрида Минда, имбецила, неспособного к чтению и письму, который приобрёл общеевропейскую известность как художник.

Джордж Пуллен, родившийся от кузенного брака, страдавший полной немотой и глухотой, начавший ходить в 7-летнем возрасте, изобрёл и изготовил человека-автомата, открывавшего и закрывавшего рот и глаза, который умел поднимать голову и руки. При вскрытии у Джорджа было симметричное недоразвитие лобных и височных долей мозга.

Исключительные способности у детей с олигофренией, больных эпилепсией в сфере музыки, математики, счете, так называемых экстрасенсорных способностях при психических расстройствах описаны рядом авторов.

Согласно Г.С.Маринчевой и В.И.Гаврилову среди детей осмотренных в медико-генетической консультации в связи с умственной отсталостью на первом месте стоит болезнь Дауна, затем иные хромосомные абберации, фенилкетонурия, нейрофиброматоз Реклингаузена, туберозный склероз, затем - истинная микроцефалия, синдром «лица эльфа», гипотиреоз, синдром Корнелии де Ланге, мукополисахаридозы, краниоцефальные аномалии.

Клиника

В клинике выделяют:

- психопатологическую оценку умственной отсталости от легкой до глубокой отсталости;
- неврологические нарушения, в частности, очаговые нарушения и дискинезии, например, нарушение способности к тонким моторным действиям;
- нарушения поведения от расторможенности до аномальной реакции на стресс;
- высокую степень имитативности и внушаемости при отсутствии или невыраженной гипнабельности.

При генетически обусловленных олигофрениях характерны также поражения других органов или систем (зрения, печени, кожи) и часто особый фенотип.

Например, при *фенилпировировградской олигофрении* характерна мраморность кожи, мышинный запах, при нарушении обмена меди (*болезнь Менкеса*) – низкий порог судорожной активности и курчавость волос, при *болезни Марфана* - глубоко сидящие глаза, паучьи пальцы и выступающие надбровные дуги.

- На фоне умственной отсталости возможно развитие психозов, напоминающих гебефреническую или параноидную шизофрению, аффективных расстройств, напоминающих депрессивные и маниакальные эпизоды.
- В этом случае они относятся к органическим аффективным или шизофреноподобным расстройствам, поскольку олигофрения вызвана всегда органическими причинами.
- Умственная отсталость может развиваться при тяжелых соматических заболеваниях или сенсорной недостаточности (глухота, слепота), которые препятствуют оценке интеллектуального уровня (F78).

При развитии умственной отсталости возможны нарушения поведения, которые ранее относились к олигофрениям с атипичной структурой дефекта.

В настоящее время говорят о поведенческих нарушениях, требующих внимания или лечебных мер.

К. Schneider считал, что у пациентов с умственной отсталостью черты личности выглядят более ярко, чем у лиц с нормальным интеллектом, он, в частности, выделял у них следующие черты: торпидные (тормозимые), эректильные (возбудимые), апатично пассивные, ленивые любители наслаждений, упрямо своеправные, безрассудно сопротивляющиеся, постоянно изумленные, упрямые проныры, коварные хитрецы, преданно навязчивые, самоуверенные резонеры, хвастливые краснобаи, вечно обиженные, агрессивные обвинители.

Диагноз основан на выявлении
умственной отсталости по следующим
критериям

Лёгкая умственная отсталость (F70)

- Уровень когнитивных способностей КИ 50-69 соответствует возрасту 9-12 лет. При этом их практический интеллект выше, чем теоретический. Социальное функционирование ограничено, но возможно в любой общественной группе. Соответствует стар.понятию дебильности.

Речь развивается с задержкой, но она используется в повседневной жизни. Возможно достижение полной независимости в уходе за собой (прием пищи, комфортное поведение), домашних навыках.

Основные затруднения в школьной успеваемости, задержка обучаемости чтению и письму.

Возможна частичная компенсация благодаря социальному окружению. Мышление предметно-конкретное, повышена имитативность. Абстрактное мышление недостаточно развито. Эмоциональная и социальная незрелость. Возможно обучение неквалифицированному ручному труду.

Умеренная умственная отсталость (F71)

Уровень когнитивных способностей (КИ) 35-49, соответствует возрасту 6-9 лет. Уровень социального функционирования ограничен пределами семьи и специальной группы.

- С раннего возраста отмечается отставание в развитии понимания и использовании речи, навыков самообслуживания и моторики.
- В школе развиваются только базисные навыки при постоянном специальном педагогическом внимании (специальные школы). В зрелом возрасте также нуждаются в надзоре.
- Речевой запас достаточен для сообщения о своих потребностях. Фразовая речь слабо развита. При недоразвитии речи может быть достаточным её понимание при невербальном сопровождении.
- Часто сочетается с аутизмом, эпилепсией, неврологической патологией.

Тяжёлая умственная отсталость (F72)

- Уровень когнитивных способностей (IQ) 20-34, соответствует возрасту 3-6 лет. Уровень социального функционирования низкий.
- Причины в основном органические. Сочетается с выраженными моторными нарушениями.
- Сходно с умеренной умственной отсталостью. Возможно развитие коммуникативных навыков. Соответствует глубокой имбецильности.

Глубокая умственная отсталость (F73)

- Уровень когнитивных способностей (IQ) до 20, соответствует возрасту до 3 лет.
- Их интеллектуальное функционирование происходит на сенсомоторном уровне. Более экономный путь обучения с помощью речи им недоступен.
- Не способны к пониманию и выполнению требований или инструкций.
- Часто недержание мочи и кала. Моторика грубо нарушена. Тяжелые неврологические нарушения. Соответствует идиотии.

- F78 Другая

Соматические(тяжёлые соматические заболевания) или сенсорные проблемы (глухота, слепота) препятствуют оценке интеллектуального уровня.

- F79 Неуточненная

Нет достаточной информации для установления интеллектуального уровня.

Поведенческие нарушения(указываются после последнего знака)

- 0- Минимальные или отсутствуют
- 1 -Значительные, требующие внимания или лечебных мер (случаи умственной отсталости ранее относимые к олигофрении с атипичной структурой дефекта, психопатоподобным расстройствам).
- 8-другие.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с другими расстройствами в детском возрасте, которые могут внешне затруднять оценку интеллекта, например, *синдром Ретта, симбиотический психоз*.

Также умственную отсталость необходимо дифференцировать с аутистическим расстройством, при котором основными отличиями являются тяжелые нарушения межличностных контактов и коммуникативные трудности.

Дефект при шизофрении, развивающейся в детском возрасте, также может быть похож на олигофрению.

Дифференциальная диагностика

Далее следует отграничивать от умственной отсталости церебральные припадки, при которых могут развиваться как состояния деменции, так и проходящие нарушения когнитивных функций.

Так, в частности у детей при синдроме Ландау-Клеффнера (наследственной афазии с эпилепсией) после периода нормального речевого развития (после 3-7 лет) в течение нескольких дней или недель утрачивается как рецептивная, так и экспрессивная речь, но интеллект при этом может не снижаться.

Кроме того, необходимо дифференцировать с:

- *психической депривацией в детстве*, связанной с принадлежностью родителей ребенка к тоталитарной секте,
- дефектами зрения и слуха родителей,
- пребыванием их в хроническом психозе.

Терапия

Терапия умственной отсталости является комплексной и включает:

- Медикаментозную терапию;
- медико - педагогическую работу как с ребенком, так и с его родителями.

- Последовательно назначают стимуляторы нейрональных процессов, к которым относятся мегадозы витаминов, глютаминовая кислота, пирацетам (ноотропил), энцефабол, пантогам, церебролизин, аминалон.
- При нарушениях моторики или специфических припадках показан функциональный тренинг. При нарушении поведения – малые и средние дозы нейрорептиков, поведенческую терапию.