

The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. The droplets are rendered with soft shadows and highlights, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the page, with a higher concentration in the top-left and bottom-right corners.

# **КЛИНИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ**

**ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

**ОЛИГОФРЕНИЯ** — ГРУППА РАЗЛИЧНЫХ ПО ЭТИОЛОГИИ, ПАТОГЕНЕЗУ И КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ НЕПРОГРЕДИЕНТНЫХ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ, ОБЩИМ ПРИЗНАКОМ КОТОРЫХ ЯВЛЯЕТСЯ НАЛИЧИЕ ВРОЖДЕННОГО ИЛИ ПРИОБРЕТЕННОГО В РАННЕМ ДЕТСТВЕ (ДО 3-Х ЛЕТ) ОБЩЕГО ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ СПОСОБНОСТЕЙ.

ТЕРМИН «ОЛИГОФРЕНИЯ» (МАЛОУМИЕ) ПРИМЕНИЛ ВПЕРВЫЕ Э. КРЕПЛИН В 1915 ГОДУ, ОБЪЕДИНИВ В НЕЙ СОСТОЯНИЯ, ИМЕЮЩИЕ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКУЮ ОСНОВУ – ТОТАЛЬНУЮ ЗАДЕРЖКУ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ.

НА СЕГОДНЯШНИЙ ДЕНЬ, СРЕДИ УЧЕНЫХ РАЗЛИЧНЫХ СТРАН МИРА, ЕДИНОГО МНЕНИЯ О ГРАНИЦАХ ОЛИГОФРЕНИИ НЕ СУЩЕСТВУЕТ.

М. С. ПЕВЗНЕР, Г. Е СУХАРЕВА И ДРУГИЕ СЧИТАЮТ НЕОБХОДИМЫМ РЕЗКО СУЗИТЬ ГРУППУ СОСТОЯНИЙ, ОТНОСЯЩИХСЯ К ОЛИГОФРЕНИИ, ПОНИМАЯ ПОД НИМИ ЛИШЬ ТЕ ВИДЫ НЕДОРАЗВИТИЯ СЛОЖНЫХ ФОРМ ПСИХИЧЕСКОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ, КОТОРЫЕ НЕ СОПРОВОЖДАЮТСЯ ПРОГРЕДИЕНТНЫМ ТЕЧЕНИЕМ.

- К ЧИСЛУ НАИБОЛЕЕ ДЕТАЛЬНО РАЗРАБОТАННЫХ ЭТИОЛОГИЧЕСКИХ КЛАССИФИКАЦИЙ ОТНОСИТСЯ ГРУППИРОВКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, ПРЕДЛОЖЕННАЯ G. JERVIS (1959). ОН ВЫДЕЛЯЛ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ, А ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ В СВОЮ ОЧЕРЕДЬ ДЕЛИЛ НА ЭКЗОГЕННЫЕ И ЭНДОГЕННЫЕ. ЭТА КЛАССИФИКАЦИЯ — ОДНА ИЗ НАИБОЛЕЕ ПОДРОБНЫХ (ВКЛЮЧАЕТ БОЛЕЕ 40 ФОРМ).
- В НАШЕЙ СТРАНЕ НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕНА КЛАССИФИКАЦИЯ ОЛИГОФРЕНИИ, РАЗРАБОТАННАЯ Г. Е. СУХАРЕВОЙ (1965, 1969). В ЕЕ ОСНОВУ ПОЛОЖЕНЫ КРИТЕРИИ ВРЕМЕНИ ПОРАЖЕНИЯ И ОСОБЕННОСТЕЙ ПАТОГЕННОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ.
- КЛИНИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ ОСНОВЫВАЮТСЯ НЕ ТОЛЬКО НА ГЛУБИНЕ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА, НО И НА ОСОБЕННОСТЯХ ЛИЧНОСТИ, ТЕМПЕРАМЕНТА БОЛЬНЫХ, А ТАКЖЕ ВЕДУЩЕМ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ [ФРЕЙЕРОВ О. Е., 1964; ДОЛЛ Е. А., 1946; MICHAUX L, DUCHE D., 1957; OCONNOR G., 1966, И ДР.].

- **В ОСНОВУ ДИАГНОСТИКИ ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО СЛАБОУМИЯ В ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ПСИХИАТРИИ ПОЛОЖЕН КЛИНИКО-ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПОДХОД.**
- **ГЛАВНЫЕ КРИТЕРИИ ОЛИГОФРЕНИИ:**
  1. СВОЕОБРАЗНАЯ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА СЛАБОУМИЯ С ПРЕОБЛАДАНИЕМ СЛАБОСТИ АБСТРАКТНОГО МЫШЛЕНИЯ ПРИ МЕНЬШЕЙ ВЫРАЖЕННОСТИ НАРУШЕНИЙ ПРЕДПОСЫЛОК ИНТЕЛЛЕКТА И ОТНОСИТЕЛЬНО МЕНЕЕ ГРУБЫМ НЕДОРАЗВИТИЕМ ЭМОЦИОНАЛЬНОЙ СФЕРЫ;
  2. НЕПРОГРЕДИЕНТНОСТЬ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, ЯВЛЯЮЩЕЙСЯ СЛЕДСТВИЕМ НАРУШЕНИЯ ОНТОГЕНЕТИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ;
  3. ЗАМЕДЛЕННЫЙ ТЕМП ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ИНДИВИДА.
  4. ВСПОМОГАТЕЛЬНОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ КРИТЕРИЙ НАРУШЕНИЯ СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ, В ЧАСТНОСТИ КРИТЕРИЙ НЕВОЗМОЖНОСТИ УСВОЕНИЯ ПРОГРАММЫ ОБУЧЕНИЯ В МАССОВОЙ ШКОЛЕ.

# ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МКБ-10

- УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ — СОСТОЯНИЕ ЗАДЕРЖАННОГО ИЛИ НЕПОЛНОГО РАЗВИТИЯ ПСИХИКИ, КОТОРОЕ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ НАРУШЕНИЕМ СПОСОБНОСТЕЙ, ПРОЯВЛЯЮЩИХСЯ В ПЕРИОД СОЗРЕВАНИЯ И ОБЕСПЕЧИВАЮЩИХ ОБЩИЙ УРОВЕНЬ ИНТЕЛЛЕКТА, ТО ЕСТЬ КОГНИТИВНЫХ, РЕЧЕВЫХ, МОТОРНЫХ И СПЕЦИАЛЬНЫХ СПОСОБНОСТЕЙ.
- ОТСТАЛОСТЬ МОЖЕТ РАЗВИВАТЬСЯ С ЛЮБЫМ ДРУГИМ ПСИХИЧЕСКИМ ИЛИ СОМАТИЧЕСКИМ РАССТРОЙСТВОМ ИЛИ ВОЗНИКАТЬ БЕЗ НЕГО.
- АДАПТИВНОЕ ПОВЕДЕНИЕ ВСЕГДА НАРУШЕНО, НО В ЗАЩИЩЁННЫХ СОЦИАЛЬНЫХ УСЛОВИЯХ, ГДЕ ОБЕСПЕЧИВАЕТСЯ ПОДДЕРЖКА, ЭТИ НАРУШЕНИЯ У БОЛЬНЫХ С ЛЁГКОЙ СТЕПЕНЬЮ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ МОГУТ СОВСЕМ НЕ ИМЕТЬ ЯВНОГО ХАРАКТЕРА.
- ИЗМЕРЕНИЕ КОЭФФИЦИЕНТОВ УМСТВЕННОГО РАЗВИТИЯ ДОЛЖНО ПРОВОДИТЬСЯ С УЧЁТОМ КРОСС-КУЛЬТУРАЛЬНЫХ ОСОБЕННОСТЕЙ.
- ЧЕТВЁРТЫЙ ЗНАК ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ВЫРАЖЕННОСТИ ПОВЕДЕНЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ, ЕСЛИ ОНИ НЕ ОБУСЛОВЛЕННЫ СОПУТСТВУЮЩИМ (ПСИХИЧЕСКИМ) РАССТРОЙСТВОМ (F7X.X).

# **УКАЗАНИЯ НА НАРУШЕНИЯ ПОВЕДЕНИЯ**

- .0 — отсутствие или слабая выраженность нарушений поведения
- .1 — со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения
- .8 — с другими нарушениями поведения
- .9 — без указания на нарушения поведения

НАУЧНЫЕ ДАННЫЕ О ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ ОЛИГОФРЕНИИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ЛИШЬ О НАИБОЛЕЕ ГРУБЫХ СТЕПЕНЯХ ЭТОГО НЕДОРАЗВИТИЯ.

И. Б. ШТЕРН, М. Б. ГУРЕВИЧ ОТМЕЧАЮТ ДВА РОДА АНАТОМИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ, СВОЙСТВЕННЫХ ОЛИГОФРЕНИИ.

1. ОДНИ ИЗ НИХ УКАЗЫВАЮТ НА НЕДОРАЗВИТИЕ МОЗГА, ПРИ КОТОРОМ НЕРЕДКО НАБЛЮДАЕТСЯ СЛАБОЕ РАЗВИТИЕ ПОЛУШАРИЙ, НЕДОСТАТОЧНОЕ РАЗВИТИЕ ИЗВИЛИН – ЯВЛЕНИЯ АГИРИИ И МИКРОГИРИИ, УМЕНЬШЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА КОРКОВЫХ СЛОЕВ, НЕПРАВИЛЬНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ КЛЕТОК ПО СЛОЯМ, ИХ МАЛОЕ КОЛИЧЕСТВО, НЕДОРАЗВИТИЕ БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА И Т.Д. ЭТИ АНАТОМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ОБУСЛОВЛЕНА РАНЫМ ВНУТРИУТРОБНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ.
2. НА БОЛЕЕ ПОЗДНИХ ЭТАПАХ, АНАТОМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ОТМЕЧАЮТСЯ В ВИДЕ УТОЛЩЕНИЯ ОБОЛОЧЕК И ИХ СРАЩЕНИЯ С МОЗГОВОЙ ТКАНЬЮ, ИНОГДА НАБЛЮДАЮТСЯ СКЛЕРОТИЧЕСКИЕ ОЧАГИ ЗАПУСТЕНИЯ, КИСТЫ, ГНЕЗДНЫЕ ИЛИ РАЗЛИВНЫЕ АТРОФИИ. В БОЛЬШИНСТВЕ АНАТОМИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ ОТМЕЧАЕТСЯ НАЛИЧИЕ ОСТАТОЧНОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ В ВИДЕ СКОПЛЕНИЯ ЛИКВОРА В СУБАРАХНОИДАЛЬНЫХ ПРОСТРАНСТВАХ, РАСШИРЕНИЕ ЖЕЛУДОЧКОВ МОЗГА, ИЗМЕНЕНИЙ ЭПИНДИМЫ.

**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ** В. И. ЛУБОВСКОГО, Е. Н. МАРЦИНОВСКОЙ, А. И. МЕЩЕРЯКОВА УКАЗЫВАЮТ НА ТО, ЧТО СРЕДИ ВСЕХ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ ВЫСШЕЙ НЕРВНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ДЕТЕЙ-ОЛИГОФРЕНОВ ВЕДУЩЕЕ МЕСТО ЗАНИМАЕТ ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ИНЕРТНОСТЬ НЕРВНЫХ ПРОЦЕССОВ.

ИМЕННО ЭТА ИНЕРТНОСТЬ, ОСОБЕННО НА УРОВНЕ СЛОВЕСНОЙ СИСТЕМЫ, ВЫЯВЛЯЕТСЯ ПРИ ВСЕХ ФОРМАХ ОЛИГОФРЕНИИ, ВНЕ ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВАРИАНТА ДЕФЕКТА (М. С. ПЕВЗНЕР, В. И. ЛУБОВСКИЙ).

НАРУШЕНИЕ ПОДВИЖНОСТИ НЕРВНЫХ ПРОЦЕССОВ ЯВЛЯЕТСЯ ТЕМ ПАТОЛОГИЧЕСКИМ ИЗМЕНЕНИЕМ ВЫСШЕЙ НЕРВНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ, КОТОРОЕ ТОРМОЗИТ ВОЗМОЖНОСТЬ СКЛАДЫВАНИЯ СЛОЖНЫХ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ И ТЕМ САМЫМ ЛЕЖИТ, В ОСНОВЕ ВЕДУЩЕГО СИМПТОМА ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ.

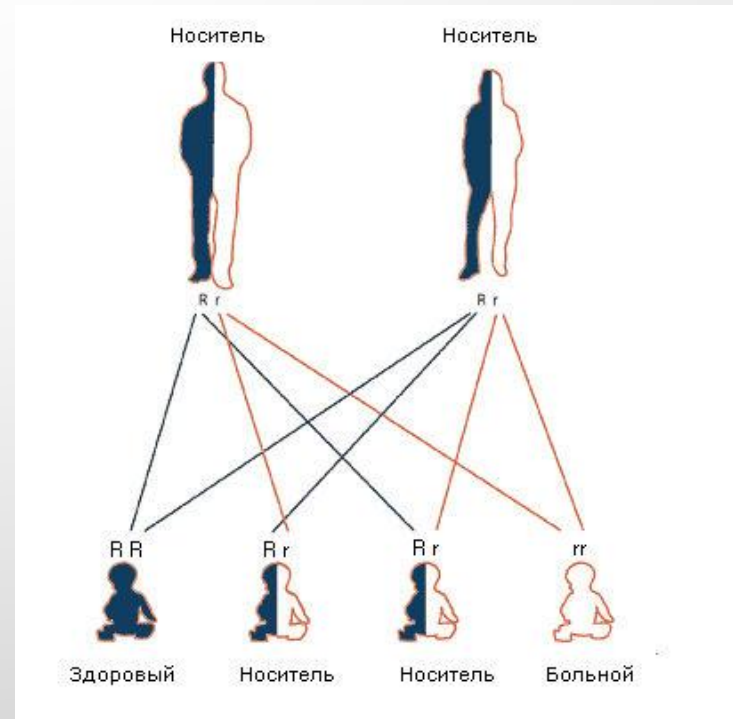


# ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ОЛИГОФРЕНИЙ

- **ЭНДОГЕННО-НАСЛЕДСТВЕННЫЕ**
- **ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ЭКЗОГЕННЫМИ (ОРГАНИЧЕСКИМИ И СОЦИАЛЬНО-СРЕДОВЫМИ) ВОЗДЕЙСТВИЯМИ.**
- НАРЯДУ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННО НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ИЛИ ЭКЗОГЕННЫМИ ФОРМАМИ ОЛИГОФРЕНИИ В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ЧАСТО НАБЛЮДАЮТСЯ СЛУЧАИ, В КОТОРЫХ РОЛЬ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И ЭКЗОГЕННЫХ ФАКТОРОВ ВЫСТУПАЕТ В СЛОЖНОМ ВЗАИМОДЕЙСТВИИ.
- УСТАНОВЛЕНИЕ ОСНОВНОГО ЭТИОЛОГИЧЕСКОГО ФАКТОРА В КАЖДОМ КОНКРЕТНОМ СЛУЧАЕ ИМЕЕТ ВАЖНОЕ ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ ПРАВИЛЬНОЙ ТЕРАПИИ И ПРОФИЛАКТИКИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ.

# ЭНДОГЕННО-НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ ХРОМОСОМНАЯ ПАТОЛОГИЯ В ЭТИОЛОГИИ ОЛИГОФРЕНИЙ

- ПРИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫХ УСЛОВИЯХ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ ПРОИСХОДИТ ПОВРЕЖДЕНИЕ ХРОМОСОМ, КОТОРОЕ ПРИВОДИТ К ПОЯВЛЕНИЮ ЗИГОТ С АНОМАЛЬНЫМИ ХРОМОСОМНЫМИ КОМПЛЕКСАМИ.
- ЧИСЛОВОЕ ИЛИ СТРУКТУРНОЕ ИЗМЕНЕНИЕ ХРОМОСОМНОГО КОМПЛЕКСА ЧЕЛОВЕКА ОТНОСИТЕЛЬНО ЧАСТО СТАНОВИТСЯ ПРИЧИНОЙ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ОЛИГОФРЕНИЙ.
- ПРИЧИНЫ ХРОМОСОМНЫХ МУТАЦИЙ ЕЩЕ МАЛО ИЗУЧЕНЫ.



## ЭНДОГЕННО-НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ВОЗНИКНОВЕНИЮ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, НЕОДНОРОДНЫ, ТАК ЖЕ КАК НЕОДНОРОДНЫ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ ИМИ ОБУСЛОВЛИВАЮТСЯ.

- **РЕЦЕССИВНО НАСЛЕДУЕМЫЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ** (ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ОТМЕЧАЮТСЯ ГЛУБОКИЕ СТЕПЕНИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ). БОЛЬШИНСТВО АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫХ ФОРМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, В ПАТОГЕНЕЗЕ КОТОРЫХ ГЛАВНУЮ РОЛЬ ИГРАЮТ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ (БЕЛКОВОГО, ЖИРОВОГО, УГЛЕВОДНОГО И ДР.). ХАРАКТЕРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ - ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ, ГАЛАКТОЗЕМИЯ, ГАРГОИЛИЗМ, СИНДРОМ КОРНЕЛИИ ДЕ ЛАНГЕ И ДР.
- **ДОМИНАНТНЫЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФАКТОРЫ.** ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ ОТНОСИТЕЛЬНО МЕНЕЕ ГЛУБОКИМ ПСИХИЧЕСКИМ НЕДОРАЗВИТИЕМ, ТАК КАК МУТАНТНЫЙ ГЕН ПРОЯВЛЯЕТСЯ В ГЕТЕРОЗИГОТНОМ СОСТОЯНИИ И ЕГО ДЕЙСТВИЕ В ОПРЕДЕЛЕННОЙ СТЕПЕНИ КОНТРОЛИРУЕТСЯ И КОМПЕНСИРУЕТСЯ ПОЛНОЦЕННЫМ АЛЛЕЛЕМ. В ЭТОМ СЛУЧАЕ В СЕМЬЕ БОЛЬНА ПОЛОВИНА ДЕТЕЙ И ОДИН ИЗ РОДИТЕЛЕЙ.
- **ПОЛИГЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИЙ.** ЭТО ЛЕГКИЕ СЛУЧАИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО НЕДОРАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ ИЗ ТЕХ СЕМЕЙ, В КОТОРЫХ У РОДИТЕЛЕЙ В ДЕТСТВЕ ОТМЕЧАЛАСЬ НЕГЛУБОКАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ ИЛИ НИЗКИЙ СУБКЛИНИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ, С ВОЗРАСТОМ ХОРОШО КОМПЕНСИРОВАВШИЕСЯ (ИССЛЕДОВАНИЯ Б. А. ЛЕДЕНЕВА, Г. С. МАРИНИЧЕВОЙ, В. Ф. ШАЛИМОВА, J. ROBERTS И ДР.).

# ЭКЗОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ

*ДЕЙСТВУЮЩИЕ НА РАЗВИВАЮЩИЙСЯ ПЛОД ЧЕРЕЗ ОРГАНИЗМ МАТЕРИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ, ПОВРЕЖДАЮЩИЕ ГОЛОВНОЙ МОЗГ РЕБЕНКА В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ЖИЗНИ.*

- ОПРЕДЕЛЕННОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРИДАЕТСЯ ИНТРАНАТАЛЬНОЙ ГИПОКСИИ И РОДОВОЙ ТРАВМЕ. К КИСЛОРОДНОМУ ГОЛОДАНИЮ МОГУТ ВЕСТИ ТЯЖЕЛЫЕ ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МАТЕРИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ (СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, БОЛЕЗНИ КРОВИ, ПОЧЕК, ЭНДОКРИНОПАТИИ И ДР).
- ПАТОГЕННОЕ ВЛИЯНИЕ ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ МАТЕРИ НА ПЛОД СВЯЗАНО С ВОЗМОЖНОСТЬЮ ПРОНИКНОВЕНИЯ МИКРОБОВ И ВИРУСОВ ЧЕРЕЗ ПЛАЦЕНТУ В КРОВЯНОЕ РУСЛО ПЛОДА (НАИБОЛЕЕ ОПАСНЫЕ ДЛЯ ПЛОДА ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ, КОТОРЫЕ ОБЛАДАЮТ ИЗБИРАТЕЛЬНЫМ НЕЙРОТРОПНЫМ ДЕЙСТВИЕМ).
- ТОЧКА ЗРЕНИЯ О РОЛИ ХРОНИЧЕСКОГО АЛКОГОЛИЗМА РОДИТЕЛЕЙ В ПРОИСХОЖДЕНИИ ОЛИГОФРЕНИЙ НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ОБЩЕПРИНЯТОЙ. А. РОС ПОКАЗАЛ, ЧТО ДВЕ ГРУППЫ ДЕТЕЙ (ОТ БОЛЬНЫХ АЛКОГОЛИЗМОМ И ЗДОРОВЫХ РОДИТЕЛЕЙ) НЕ ОТЛИЧАЛИСЬ ДРУГ ОТ ДРУГА ПО УРОВНЮ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ. L. PENROSE ПОДЧЕРКИВАЕТ, ЧТО ДЛЯ ПОВРЕЖДЕНИЯ ГЕНЕРАТИВНЫХ КЛЕТОК ЧЕЛОВЕКА КОНЦЕНТРАЦИЯ АЛКОГОЛЯ В КРОВИ ДОЛЖНА БЫТЬ ОЧЕНЬ ВЫСОКОЙ; В ДЕЙСТВИТЕЛЬНОСТИ ТАКАЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ НИКОГДА НЕ ДОСТИГАЕТСЯ.

- В ПОСТНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ЧАЩЕ ВЫСТУПАЮТ НЕЙРОИНФЕКЦИИ (МЕНИНГИТЫ, ЭНЦЕФАЛИТЫ, МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТЫ), ДИСТРОФИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ТЯЖЕЛЫЕ ИНТОКСИКАЦИИ, ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫЕ ТРАВМЫ, А ТАКЖЕ ДРУГИЕ ВРЕДНОСТИ, ПЕРЕНЕСЕННЫЕ В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ.
- ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ НЕСОВМЕСТИМОСТЬ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО РЕЗУС-ФАКТОРУ И ПО ФАКТОРАМ АВО (Г. Б. АБРАМОВИЧ И А. И. ШАПИРО, Т. К. БЕЛЯКОВА И ДР.)
- В ЗАРУБЕЖНОЙ ЛИТЕРАТУРЕ ШИРОКО ОБСУЖДАЕТСЯ ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ РОЛЬ КУЛЬТУРАЛЬНЫХ И СОЦИАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ В ВОЗНИКНОВЕНИИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, ОСОБЕННО В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ РЕБЕНКА. **АМЕРИКАНСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ПО ПСИХИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ УКАЗЫВАЕТ**, ЧТО В ДАННОМ СЛУЧАЕ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ МОЖЕТ ДИАГНОСТИРОВАТЬСЯ ЛИШЬ ТОГДА, КОГДА ОТСУТСТВУЮТ КЛИНИЧЕСКИЕ ИЛИ АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ, УКАЗЫВАЮЩИЕ НА ОРГАНИЧЕСКУЮ ПРИЧИНУ УМСТВЕННОЙ НЕПОЛНОЦЕННОСТИ.
- В ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ПСИХИАТРИИ ФАКТОРЫ СОЦИАЛЬНОЙ ДЕПРИВАЦИИ ЧАЩЕ РАССМАТРИВАЮТСЯ КАК ОДНО ИЗ УСЛОВИЙ, КОТОРОЕ МОЖЕТ ОКАЗЫВАТЬ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ВЛИЯНИЕ НА ФОРМИРОВАНИЕ ОЛИГОФРЕНИИ.
- В ТО ЖЕ ВРЕМЯ **СОЦИОКУЛЬТУРАЛЬНАЯ ДЕПРИВАЦИЯ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИЧИНОЙ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ОДНОГО ИЗ ВАРИАНТОВ ПОГРАНИЧНОЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ТАК НАЗЫВАЕМОЙ МИКРОСОЦИАЛЬНО-ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ ЗАПУЩЕННОСТИ** (В. В. КОВАЛЕВ).

## ОБЩИЕ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ

**ХРОНОГЕННЫЙ ФАКТОР** (Г. Е. СУХАРЕВА, М. TRAMER), Т. Е. ПЕРИОД ОНТОГЕНЕЗА, В КОТОРОМ ПРОИСХОДИТ ПОРАЖЕНИЕ РАЗВИВАЮЩЕГОСЯ МОЗГА.

- РАЗЛИЧНЫЕ ПАТОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ, КАК ГЕНЕТИЧЕСКИЕ, ТАК И ЭКЗОГЕННЫЕ, ДЕЙСТВУЯ В ОДИН И ТОТ ЖЕ ПЕРИОД ОНТОГЕНЕЗА, МОГУТ ВЫЗЫВАТЬ ОДНОТИПНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В МОЗГЕ, КОТОРЫЕ ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ ИДЕНТИЧНЫМИ ИЛИ СХОДНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ,
- С ДРУГОЙ СТОРОНЫ, ОДИН И ТОТ ЖЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ ФАКТОР, ВОЗДЕЙСТВУЯ НА РАЗНЫХ ЭТАПАХ ОНТОГЕНЕЗА, МОЖЕТ ВЕСТИ К РАЗЛИЧНЫМ ПОСЛЕДСТВИЯМ (П. Г. СВЕТЛОВ, Г. Е. СУХАРЕВА И ДР.).
- ХАРАКТЕР ОТВЕТНЫХ РЕАКЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА ВО МНОГОМ ЗАВИСИТ ОТ УРОВНЯ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО И ФУНКЦИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ И ЗРЕЛОСТИ ОРГАНИЗМА И МОЖЕТ ЯВЛЯТЬСЯ ТИПИЧНЫМ ДЛЯ КАЖДОГО ОНТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ПЕРИОДА.

# ХАРАКТЕР ОТВЕТНЫХ РЕАКЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ОНТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ПЕРИОДА ЕГО СОЗРЕВАНИЯ

- ПОРАЖЕНИЕ В ПЕРИОД БЛАСТОГЕНЕЗА МОЖЕТ ОБУСЛОВИТЬ ГИБЕЛЬ ЗАЧАТКА ИЛИ ВЕСТИ К ГРУБОМУ НАРУШЕНИЮ РАЗВИТИЯ ВСЕГО ОРГАНИЗМА ИЛИ МНОГИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ.
- МНОЖЕСТВЕННЫЕ АНОМАЛИИ И ДИСПЛАЗИИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В ЭМБРИОГЕНЕЗЕ, БОЛЬШЕЙ ЧАСТЬЮ НЕСПЕЦИФИЧНЫ ВСЛЕДСТВИЕ НЕЗРЕЛЫХ МЕХАНИЗМОВ РЕАКТИВНОСТИ ЭМБРИОНА.
- ПАТОГЕНЕЗ ЭМБРИОПАТИЙ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ХРОМОСОМНЫМИ АБЕРРАЦИЯМИ, БОЛЕЕ СЛОЖНЫЙ. ПРИ ЭТИХ ФОРМАХ НАРЯДУ С НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМИ СИМПТОМАМИ ВЫЯВЛЯЮТСЯ И СПЕЦИФИЧЕСКИЕ, МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ И БИОХИМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ИЗМЕНЕНИЯМИ В ГЕНОТИПЕ, КОТОРЫЕ ВЕДУТ К НАРУШЕНИЯМ СИНТЕЗА ФЕРМЕНТОВ И БЕЛКОВ РАЗВИВАЮЩЕГОСЯ ОРГАНИЗМА.
- ВО ВТОРОЙ ПОЛОВИНЕ БЕРЕМЕННОСТИ (ЭТАП ФЕТОГЕНЕЗА), КОГДА ЗАКЛАДКА ОРГАНОВ В ОСНОВНОМ ЗАКОНЧЕНА И ИНТЕНСИВНО ПРОИСХОДИТ ДИФФЕРЕНЦИАЦИЯ И ИНТЕГРАЦИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ, ГРУБЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ И ДИСПЛАЗИЙ НЕ ВОЗНИКАЕТ, И НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ ЧАЩЕ ПРОЯВЛЯЮТСЯ В ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВАХ. ИСКЛЮЧЕНИЕ ПРЕДСТАВЛЯЕТ ГОЛОВНОЙ МОЗГ, В КОТОРОМ В ЭТОМ ПЕРИОДЕ ПРОИСХОДИТ ФОРМИРОВАНИЕ ЕГО НАИБОЛЕЕ СЛОЖНЫХ СТРУКТУР, И ИЗМЕНЕНИЯ МОГУТ ИМЕТЬ НЕ ТОЛЬКО ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ, НО И МОРФОЛОГИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР.
- ВО ВТОРОЙ ПОЛОВИНЕ, ОСОБЕННО К КОНЦУ БЕРЕМЕННОСТИ, В СВЯЗИ С РАЗВИТИЕМ ДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ИННЕРВАЦИИ И ВАСКУЛЯРИЗАЦИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПЛОДА, А ТАКЖЕ СОЗРЕВАНИЕМ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ СИСТЕМ И СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕМ ДРУГИХ ПРИСПОСОБИТЕЛЬНЫХ МЕХАНИЗМОВ В ОТВЕТ НА ДЕЙСТВИЕ ПАТОГЕННЫХ ФАКТОРОВ МОГУТ ВОЗНИКАТЬ МЕСТНЫЕ РЕАКЦИИ ПЛОДА. СТАНОВИТСЯ ВОЗМОЖНЫМ ПОЯВЛЕНИЕ ЛОКАЛЬНЫХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ПРОЦЕССОВ, ОЧАГОВЫХ НЕКРОЗОВ, РУБЦОВЫХ ИЗМЕНЕНИЙ И ДРУГИХ ОГРАНИЧЕННЫХ ПОРАЖЕНИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА И МОЗГОВЫХ ОБОЛОЧЕК.

# ХАРАКТЕР ОТВЕТНЫХ РЕАКЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ОНТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ПЕРИОДА ЕГО СОЗРЕВАНИЯ

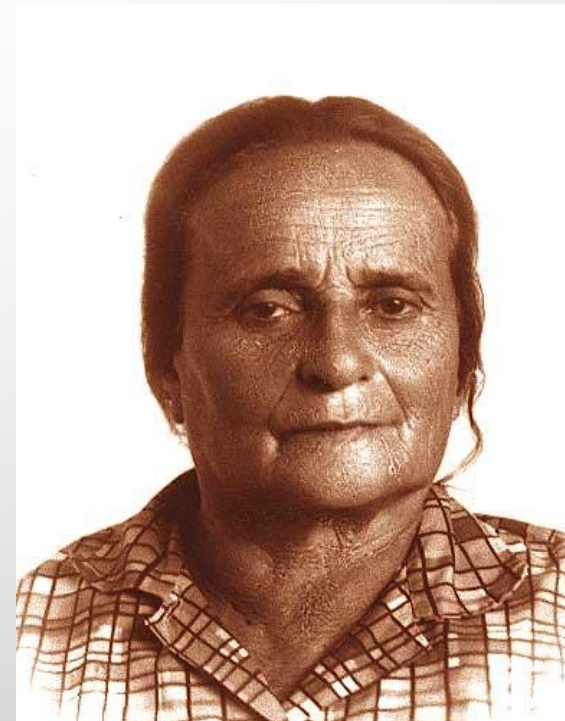
- В ФЕТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ НАЧИНАЕТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ ТРОПИЗМ МНОГИХ ПАТОГЕННЫХ АГЕНТОВ К ОПРЕДЕЛЕННЫМ СТРУКТУРАМ МОЗГА. ПОЭТОМУ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ВОЗНИКАЮЩИЕ В ПОЗДНИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ, МОГУТ ОТЛИЧАТЬСЯ НЕРАВНОМЕРНОСТЬЮ ПОРАЖЕНИЯ И БОЛЕЕ ВЫРАЖЕННЫМ НЕДОРАЗВИТИЕМ НАИБОЛЕЕ ПОЗДНО ФОРМИРУЮЩИХСЯ СТРУКТУР МОЗГА (СТРУКТУРЫ ЛОБНОЙ И ТЕМЕННОЙ КОРЫ). КЛИНИЧЕСКИ ЭТО ПРОЯВЛЯЕТСЯ В НЕРАВНОМЕРНОСТИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА, В НАЛИЧИИ РАЗНООБРАЗНЫХ СОПУТСТВУЮЩИХ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ (ПСИХОПАТОПОДОБНЫХ, ЦЕРЕБРАСТЕНИЧЕСКИХ И ДР.) СВОЙСТВЕННЫХ ТАК НАЗЫВАЕМЫМ ОСЛОЖНЕННЫМ И АТИПИЧНЫМ ОЛИГОФРЕНИЯМ.
- В ПОСЛЕДНИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ И В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ВСЛЕДСТВИЕ ПОВЫШЕННОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ ЗРЕЛЫХ НЕЙРОНОВ К КИСЛОРОДНОМУ ГОЛОДАНИЮ ЧАСТЫМ ОБЩИМ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ ФАКТОРОМ ЯВЛЯЕТСЯ ГИПОКСИЯ ПРИ КОТОРОЙ ПРИЗНАКИ НЕДОРАЗВИТИЯ МОЗГОВЫХ СИСТЕМ УСТУПАЮТ МЕСТО НАРУШЕНИЯМ ПРОЦЕССОВ МИЕЛИНИЗАЦИИ И РАЗВИТИЯ КАПИЛЛЯРНОЙ СЕТИ СОСУДОВ, ГОЛОВНОГО МОЗГА.
- ПРИ БОЛЕЕ ТЯЖЕЛЫХ СЛУЧАЯХ ПОРАЖАЮТСЯ НЕ ТОЛЬКО КОРА, НО И ПОДКОРКОВЫЕ ГАНГЛИИ. РАЗЛИЧНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ И МЕНИНГИТЫ, ПЕРЕНЕСЕННЫЕ ВНУТРИУТРОБНО ИЛИ В ПОСТНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ, ТАКЖЕ ПРИВОДЯТ В РЯДЕ СЛУЧАЕВ К ОЧАГОВЫМ ПОРАЖЕНИЯМ ГОЛОВНОГО МОЗГА.
- НЕЗНАЧИТЕЛЬНЫЕ ОГРАНИЧЕННЫЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ВО ВНУТРИУТРОБНОМ И ПОСТНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДАХ МОГУТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ ЗАДЕРЖКОЙ РАЗВИТИЯ ВСЕГО МОЗГА И В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ КОРЫ КАК НАИБОЛЕЕ МОЛОДОЙ В ЭВОЛЮЦИОННОМ ОТНОШЕНИИ ОБЛАСТИ, ПРОЦЕССЫ СПЕЦИАЛИЗАЦИИ И ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ КОТОРОЙ ПРОДОЛЖАЮТСЯ И В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ.



# КЛАССИФИКАЦИИ ОЛИГОФРЕНИИ

МНОГИЕ АВТОРЫ (С. С. МНУХИН, М. С. ПЕВЗНЕР, Д. Н. ИСАЕВ, L. CROME, J. STERN, I. CLAUSEN, И ДР.) ДЛЯ ПОСТРОЕНИЯ СВОИХ КЛАССИФИКАЦИЙ БЕРУТ ЗА ОСНОВУ **ПРИНЦИП КОРРЕЛЯЦИИ КЛИНИЧЕСКИХ И ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИХ ДАННЫХ** И СТРЕМЯТСЯ УСТАНОВИТЬ ЗАВИСИМОСТИ МЕЖДУ НЕКОТОРЫМИ СИНДРОМАМИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ И ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ НЕДОРАЗВИТИЕМ ОПРЕДЕЛЕННЫХ СТРУКТУР МОЗГА.

- **МАРИЯ СЕМЕНОВНА ПЕВЗНЕР**  
РАЗРАБОТАЛА КЛАССИФИКАЦИЮ  
ОЛИГОФРЕНИЮ С УЧЕТОМ  
ЭТИОПАТОГЕНЕЗА И  
КАЧЕСТВЕННОГО СВОЕОБРАЗИЯ  
АНОМАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ.
- ПЕРВАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ  
ПРЕДЛОЖЕНА **М. С. ПЕВЗНЕР** В **1959**  
**ГОДУ**.
- В **1973** И **1979** ГОДАХ НА ОСНОВЕ  
КЛИНИКО-ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИХ  
ПРИНЦИПОВ  
**М. С. ПЕВЗНЕР** ДОРАБАТЫВАЕТ  
СВОЮ КЛАССИФИКАЦИЮ.



**КЛАССИФИКАЦИЯ М. С. ПЕВЗНЕР  
ПЯТЬ КЛИНИЧЕСКИХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ НА ОСНОВЕ КЛИНИКО-  
ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИХ ПРИНЦИПОВ (1973 И 1979 ГОДА)**

- 1) НЕОСЛОЖНЕННАЯ ФОРМА БЕЗ ВЫРАЖЕННЫХ НАРУШЕНИЙ ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВОЙ СФЕРЫ И БЕЗ ГРУБЫХ ВЫПАДЕНИЙ ФУНКЦИЙ АНАЛИЗАТОРОВ;
- 2) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОСЛОЖНЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ;
- 3) ОЛИГОФРЕНИЯ, СОЧЕТАЮЩАЯСЯ С ЛОКАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА, РЕЧИ, ПРОСТРАНСТВЕННОГО СИНТЕЗА, ДВИГАТЕЛЬНЫХ СИСТЕМ;
- 4) ОЛИГОФРЕНИЯ С НЕДОРАЗВИТИЕМ ПЕРЕДНЕЛОБНЫХ ОТДЕЛОВ ГОЛОВНОГО МОЗГА,;
- 5) ОЛИГОФРЕНИЯ, СОЧЕТАЮЩАЯСЯ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОДКОРКОВЫХ СТРУКТУР МОЗГА.

# КЛАССИФИКАЦИИ ОЛИГОФРЕНИИ

НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННОЙ В ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ПСИХИАТРИИ ЯВЛЯЕТСЯ **КЛАССИФИКАЦИЯ ОЛИГОФРЕНИЙ, ПРЕДЛОЖЕННАЯ Г. Е. СУХАРЕВОЙ, В ОСНОВУ КОТОРОЙ ПОЛОЖЕНЫ КРИТЕРИИ ВРЕМЕНИ ПОРАЖЕНИЯ И КАЧЕСТВА ПАТОГЕННОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ.**

## ОСНОВНЫЕ ПРИЗНАКИ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ:

- 1) НАЛИЧИЕ СТОЙКОГО ДЕФЕКТА ПОЗНАВАТЕЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ;
- 2) ОТСУТСТВИЕ ПРОГРЕДИЕНТНОСТИ.
  - СЛЕДУЕТ УТОЧНИТЬ, ЧТО КРИТЕРИЙ ОТСУТСТВИЯ ПРОГРЕДИЕНТНОСТИ В КЛАССИФИКАЦИИ Г. Е. СУХАРЕВОЙ НЕ ИМЕЕТ АБСОЛЮТНОГО ЗНАЧЕНИЯ, ТАК КАК МНОГИЕ ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ НЕ РЕДКО ПРЕДСТАВЛЯЮТ ПРОГРЕДИЕНТНЫЙ ПРОЦЕСС С ВОЗМОЖНОСТЬЮ УГЛУБЛЕНИЯ ПСИХИЧЕСКОГО ДЕФЕКТА.
  - ТЕМ НЕ МЕНЕЕ, СТРУКТУРА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА ПРИ НИХ ПРИБЛИЖАЕТСЯ К ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОМУ СЛАБОУМИЮ, А БОЛЕЗНЕННЫЙ ПРОЦЕСС, КАК ПРАВИЛО, ПРИОСТАНАВЛИВАЕТСЯ В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ, В СВЯЗИ С ЧЕМ ПСИХИЧЕСКИЙ ДЕФЕКТ В ОСНОВНОМ ПОДЧИНЯЕТСЯ ОБЩИМ ЗАКОНОМЕРНОСТЯМ ЭВОЛЮТИВНОЙ ДИНАМИКИ, КОТОРЫЕ СВОЙСТВЕННЫ ОЛИГОФРЕНИИ.

## ТРИ ГРУППЫ КЛИНИЧЕСКИХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ ПО Г.Е. СУХАРЕВОЙ :

### I ГРУППА

ОЛИГОФРЕНИЯ ЭНДОГЕННОЙ ПРИРОДЫ (В СВЯЗИ С ПОРАЖЕНИЕМ ГЕНЕРАТИВНЫХ КЛЕТОК РОДИТЕЛЕЙ):

А) БОЛЕЗНЬ ДАУНА;

Б) ИСТИННАЯ МИКРОЦЕФАЛИЯ;

В) ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ ОБМЕНА, ВКЛЮЧАЯ ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНУЮ ОЛИГОФРЕНИЮ, ОЛИГОФРЕНИЮ, СВЯЗАННУЮ С ГАЛАКТОЗЕМИЕЙ, СУКРОЗУРИЕЙ, И ДРУГИЕ ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИЙ;

Г) КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕСЯ СОЧЕТАНИЕМ СЛАБОУМИЯ С НАРУШЕНИЕМ РАЗВИТИЯ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ И КОЖИ (ДИЗОСТОЗИЧЕСКАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, КСЕРОДЕРМИЧЕСКАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ).

## ТРИ ГРУППЫ КЛИНИЧЕСКИХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ ПО Г.Е. СУХАРЕВОЙ :

### II ГРУППА

#### ЭМБРИО- И ФЕТОПАТИИ:

А) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ КОРЕВОЙ КРАСНУХОЙ, ПЕРЕНЕСЕННОЙ МАТЕРЬЮ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ (РУБЕОЛЯРНАЯ ЭМБРИОПАТИЯ);

Б) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ДРУГИМИ ВИРУСАМИ (ГРИПП, ПАРОТИТ, ИНФЕКЦИОННЫЙ ГЕПАТИТ, ЦИТОМЕГАЛИЯ);

В) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ТОКСОПЛАЗМОЗОМ И ЛИСТЕРИОЗОМ;

Г) ОЛИГОФРЕНИЯ, ВОЗНИКШАЯ НА ПОЧВЕ ВРОЖДЕННОГО СИФИЛИСА;

Д) КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ГОРМОНАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ МАТЕРИ И ТОКСИЧЕСКИМИ ФАКТОРАМИ (ЭКЗО- И ЭНДОТОКСИЧЕСКИМИ АГЕНТАМИ);

Е) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ.

## ТРИ ГРУППЫ КЛИНИЧЕСКИХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ ПО Г.Е. СУХАРЕВОЙ :

### III ГРУППА

**ОЛИГОФРЕНИЯ, ВОЗНИКАЮЩАЯ В СВЯЗИ С РАЗЛИЧНЫМИ ВРЕДНОСТЯМИ, ДЕЙСТВУЮЩИМИ ВО ВРЕМЯ РОДОВ И В РАННЕМ ДЕТСТВЕ:**

**А) ОЛИГОФРЕНИЯ, СВЯЗАННАЯ С РОДОВОЙ ТРАВМОЙ И АСФИКСИЕЙ;**

**Б) ОЛИГОФРЕНИЯ, ВЫЗВАННАЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМОЙ В ПОСТНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ (В РАННЕМ ДЕТСТВЕ);**

**В) ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ПЕРЕНЕСЕННЫМИ В РАННЕМ ДЕТСТВЕ ЭНЦЕФАЛИТАМИ, МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТАМИ И МЕНИНГИТАМИ.**

**НАРЯДУ С ЭТИМИ ГРУППАМИ, Г. Е. СУХАРЕВА ВЫДЕЛЯЕТ АТИПИЧНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ (СВЯЗАННЫЕ С ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ, ЛОКАЛЬНЫМИ ДЕФЕКТАМИ РАЗВИТИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ЭНДОКРИННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ И ДР.).**

**ВНУТРИ КАЖДОЙ ИЗ НАЗВАННЫХ ФОРМ ПРОВОДИТСЯ ДАЛЬНЕЙШАЯ ДИФФЕРЕНЦИАЦИЯ ПО КАЧЕСТВУ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ЭТИОЛОГИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ И ПО ОСОБЕННОСТЯМ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ, ВКЛЮЧАЯ СТЕПЕНЬ ГЛУБИНЫ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА.**

The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. The droplets are rendered with soft shadows and highlights, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the page, with a higher concentration in the top-left and bottom-right corners.

# **КЛИНИКА ДИФФЕРЕНЦИРОВАН НЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ**

**ОЛИГОФРЕНИИ ПРИ ХРОМОСОМНЫХ  
БОЛЕЗНЯХ**



# ОЛИГОФРЕНИИ ПРИ ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЯХ

Хромосомные болезни (синдромы) — клинические состояния, обусловленные нарушением числа или структуры хромосом.

- Частота хромосомных болезней составляет среди новорожденных 1: 250 (Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман)
- По данным К. Turpin, J. Lejeune — 1: 100.
- У эмбрионов частота хромосомных аномалий (аббераций) достигает 4%.
- С хромосомными абберациями связано 20% спонтанных абортов (Н. П. Бочков, И. С. Стонова).



# БИОЛОГИЧЕСКИЕ ЧАСЫ МУЖЧИНЫ И ЖЕНЩИНЫ

**20-25**

К этому времени из 1-2 млн яйцеклеток, с которыми женщина родилась, у нее остается 100-200 тыс. Однако даже этого числа достаточно для того, чтобы стать матерью не один раз. Качество яйцеклеток при этом остается на очень высоком уровне.

В отличие от женских половых клеток, мужские начинают созревать только при достижении мальчиком половой зрелости. В науке процесс образования мужских половых гамет называют сперматогенезом. Полный цикл длится около 75 дней.

**25-30**

С этого возраста женская фертильность начинает идти на спад. Однако, несмотря на это, шансы забеременеть в течение 12 месяцев имеют около 75% женщин.

Мужской организм менее подвержен возрастным изменениям, чем женский. Гораздо больше вреда сперматозоидам нанесут вредные привычки (курение, злоупотребление алкоголем, прием наркотиков) и загрязненная окружающая среда.

**30-35**

Число яйцеклеток стремительно снижается. За каждый цикл женщина теряет порядка 1000 половых клеток.

**35-40**

Число яйцеклеток, имеющих хромосомные отклонения, увеличивается. Теперь шансы забеременеть в течение 12 месяцев составляют 54%. Растет риск выкидыша и невынашивания беременности.

Качество семенной жидкости заметно ухудшается. Увеличивается количество малоподвижных сперматозоидов и сперматозоидов неправильной формы. Растет риск зачатия ребенка с аутизмом или шизофренией.

**40-45**

Риск рождения ребенка с синдромом Дауна возрастает до 1%.

Паре, в которой мужчина достиг сорокалетнего рубежа, требуется значительно больше времени, чтобы зачать.

**После  
45**

Процент вынашиваемых беременностей значительно снижается. Риск рождения ребенка с синдромом Дауна возрастает до 30%.

К этому возрасту у большинства мужчин появляются те или иные хронические заболевания. В частности, болезни, связанные с нарушением работы почек или щитовидной железы. Эти и многие другие недуги значительно снижают мужскую фертильность.

# ОЛИГОФРЕНИИ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ АНОМАЛИЯМИ АУТОСОМ. СИНДРОМ ДАУНА (БОЛЕЗНЬ ДАУНА)

- ЗАБОЛЕВАНИЕ ВПЕРВЫЕ ОПИСАНО Р. Л. Н. DOWN В 1866 Г.
- ЧАСТОТА БОЛЕЗНИ ДАУНА СОСТАВЛЯЕТ 1: 700 (А. И. БОЧКОВ) - 1: 912 (Е. Ф. ДАВИДОВ).
- ОНА ВСТРЕЧАЕТСЯ С ОДНОЙ И ТОЙ ЖЕ ЧАСТОТОЙ У ДЕТЕЙ ОБОЕГО ПОЛА.
- ВЕРОЯТНОСТЬ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ДАУНА ВОЗРАСТАЕТ У ЖЕНЩИН С ВОЗРАСТОМ.
- УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ НЕ ДОСТИГАЕТ СТЕПЕНИ ИДИОТИИ И ТОЛЬКО В 5% СЛУЧАЕВ (С. П. СУХАРЕВА).
- ОСОБЕННОСТЬЮ ВОЗРАСТАНИЯ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ДАУНА ЯВЛЯЕТСЯ ПОЗДНЕЕ ПОЯВЛЕНИЕ ПРИЗНАКОВ БОЛЕЗНИ (ПОСЛЕ 40 ЛЕТ).



## **ОЛИГОФРЕНИИ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ АНОМАЛИЯМИ АУТОСОМ. СИНДРОМ ДАУНА (БОЛЕЗНЬ ДАУНА)**

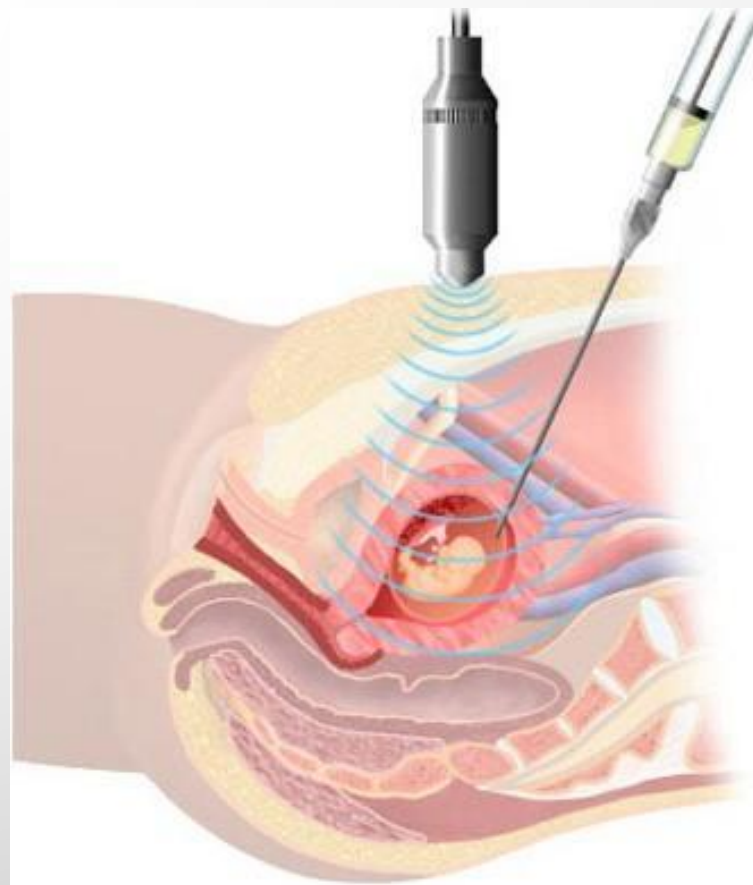
- НАБЛЮДАЮТСЯ ТИПИЧНЫЕ АНОМАЛИИ СТРОЕНИЯ, КОТОРЫЕ ДЕЛАЮТ БОЛЬНЫХ ПОРАЗИТЕЛЬНО ПОХОЖИМИ ДРУГ НА ДРУГА.
- МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ОБНАРУЖИВАЮТ УМЕНЬШЕНИЕ РАЗМЕРА И МАССЫ МОЗГА, НЕДОСТАТОЧНУЮ ДИФФЕРЕНЦИАЦИЮ БОРОЗД И ИЗВИЛИН, НЕДОРАЗВИТИЕ ЛОБНЫХ ДОЛЕЙ, МОЗЖЕЧКА И ДИЭНЦЕФАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ МОЗГА, МАЛОЕ КОЛИЧЕСТВО И НЕПРАВИЛЬНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ ГАНГЛИОЗНЫХ КЛЕТОК КОРЫ, НАРУШЕНИЕ МИЕЛИНИЗАЦИИ
- ОСОБЕННОСТЬЮ ПСИХИЧЕСКОГО ДЕФЕКТА ЯВЛЯЮТСЯ ОТНОСИТЕЛЬНАЯ ЖИВОСТЬ И СОХРАННОСТЬ ЭМОЦИОНАЛЬНОЙ СФЕРЫ. БОЛЬНЫЕ БОЛЬШЕЙ ЧАСТЬЮ ЛАСКОВЫЕ, ДОБРОДУШНЫЕ, ПОСЛУШНЫЕ.
- БОЛЬШИНСТВО ИЗ НИХ ЛЮБОПЫТНЫ И ОБЛАДАЮТ ХОРОШЕЙ ПОДРАЖАТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТЬЮ, ЧТО СПОСОБСТВУЕТ ПРИВИТИЮ НАВЫКОВ САМООБСЛУЖИВАНИЯ И НЕСЛОЖНЫХ ТРУДОВЫХ ПРОЦЕССОВ.
- ПРИ ИНВОЛЮЦИИ БОЛЬНЫЕ УТРАЧИВАЮТ ПРИОБРЕТЕННЫЕ НАВЫКИ, У НИХ НАРАСТАЕТ БЕЗДЕЯТЕЛЬНОСТЬ, БЕЗРАЗЛИЧИЕ (В. В. РУССКИХ, С. ВЕНДА). МНОГИЕ БОЛЬНЫЕ СКЛОННЫ К ИНФЕКЦИОННЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ И ПЛОХО ИХ ПЕРЕНОСЯТ.

# ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- В РАЗВИТЫХ СТРАНАХ ЧАСТОТА РОЖДЕНИЯ МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ ДАУНА НЕСКОЛЬКО МЕНЬШЕ, ЧЕМ В ЦЕЛОМ ПО МИРУ (ПРИМЕРНО 1 СЛУЧАЙ НА 1100 РОДОВ).
- ПО СТАТИСТИКЕ 92% ПРОЦЕНТА ЖЕНЩИН, ПОЛУЧИВШИХ НЕБЛАГОПОЛУЧНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ НА НАЛИЧИЕ ПАТОЛОГИИ, ПРЕРЫВАЛИ БЕРЕМЕННОСТЬ.
- РОЖДЕННЫЕ МЛАДЕНЦЫ С СИНДРОМОМ ДАУНА В 94% СЛУЧАЕВ ОКАЗЫВАЛИСЬ ОСТАВЛЕННЫМИ В РОДДОМЕ.
- ЛИШЬ 6% ДЕТЕЙ С ЭТИМ ОТКЛОНЕНИЕМ ПОЛУЧАЛИ ШАНС НА ПОЛНОЦЕННУЮ ЖИЗНЬ И ЛЮБОВЬ БЛИЗКИХ.

# АМНИОЦЕНТЕЗ: ИНВАЗИВНАЯ ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ДАУНА

- ЗАБОР НЕБОЛЬШОГО КОЛИЧЕСТВА ОКОЛОПЛОДНЫХ ВОД (АМНИОТИЧЕСКОЙ ЖИДКОСТИ), В КОТОРЫХ СОДЕРЖАТСЯ КЛЕТКИ ПЛОДА ДЛЯ АНАЛИЗА НА ХРОМОСОМНЫЕ ОТКЛОНЕНИЯ.
- В РЕДКИХ СЛУЧАЯХ МЕТОД МОЖЕТ ПОВЛЕЧЬ ЗА СОБОЙ ОСЛОЖНЕНИЯ: ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ИЗЛИЯНИЕ ОКОЛОПЛОДНЫХ ВОД, ОТСЛОЕНИЕ ПЛОДНЫХ ОБОЛОЧЕК, ИНФИЦИРОВАНИЕ ЗАРОДЫША И НЕКОТОРЫЕ ДРУГИЕ ПРОБЛЕМЫ.
- ЖЕНЩИНАМ СТАРШЕ 34 ЛЕТ НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ПРИМЕНЯТЬ АМНИОЦЕНТЕЗ, ОСОБЕННО ЕСЛИ НЕИНВАЗИВНЫЕ МЕТОДЫ НЕ ВЫЯВИЛИ АНОМАЛИЙ.



# БИОПСИЯ ХОРИОНА

- ЗАБОР НЕБОЛЬШОГО КОЛИЧЕСТВА (ОКОЛО 10-15 МГ) ВНЕШНЕЙ ОБОЛОЧКИ ПЛОДА.
- ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ДАННОГО МАТЕРИАЛА ДАЮТ ДОСТАТОЧНО ТОЧНЫЕ СВЕДЕНИЯ О СОСТОЯНИИ ПЛОДА.
- ДЛЯ ВЗЯТИЯ МАТЕРИАЛА НЕОБХОДИМО ОСУЩЕСТВИТЬ ПРОНИКНОВЕНИЕ ИНСТРУМЕНТА В МАТКУ ЛИБО ЧЕРЕЗ БРЮШНУЮ СТЕНКУ СПЕРЕДИ, ЛИБО ЧЕРЕЗ ВЛАГАЛИЩЕ.
- ИНВАЗИВНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЯВЛЯЮТСЯ ВЫСОКОТОЧНЫМИ, ОДНАКО, УЧИТЫВАЯ РИСК ОСЛОЖНЕНИЙ, НЕ ПОДХОДЯТ ДЛЯ МАССОВОГО ПРОВЕДЕНИЯ ВСЕМ БЕРЕМЕННЫМ, А ПРОВОДЯТСЯ ТОЛЬКО ПО ОСОБЫМ ПОКАЗАНИЯМ.
- РИСК САМОПРОИЗВОЛЬНОГО ПРЕРЫВАНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ БУДЕТ СОСТАВЛЯТЬ ОТ 1 ДО 14%. МЕТОД ТАКЖЕ НЕ ИСКЛЮЧАЕТ БОЛЕВЫХ ОЩУЩЕНИЙ, КРОВОТЕЧЕНИЙ И ТРАВМИРОВАНИЯ ХОРИОНА.

# НЕИНВАЗИВНЫЕ ТЕХНОЛОГИИ - СКРИНИНГИ

- ВЫДЕЛЕНО НЕСКОЛЬКО ПРИЗНАКОВ, УКАЗЫВАЮЩИХ НА ВЫСОКИЙ РИСК НАЛИЧИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ, КОТОРЫЕ МОЖЕТ ВЫЯВИТЬ УЗИ ПЛОДА
- ОТСУТСТВИЕ НОСОВОЙ КОСТИ, УВЕЛИЧЕННАЯ ТОЛЩИНА ВОРОТНИКОВОГО ПРОСТРАНСТВА, НЕДОСТАТОЧНАЯ ДЛИНА БЕДРЕННЫХ И ПЛЕЧЕВЫХ КОСТЕЙ И ДРУГИЕ ОСОБЕННОСТИ).
- В КОМПЛЕКСЕ С УЗИ ИДЁТ БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ МАТЕРИ НА ТАКИЕ ГОРМОНЫ КАК СВОБОДНЫЙ БЕТА-ХГЧ И PAPP-A.
- ПОЛУЧЕННЫЕ ДАННЫЕ ПО БИОХИМИЧЕСКИМ МАРКЕРАМ АНАЛИЗИРУЮТ В СОВОКУПНОСТИ С РЕЗУЛЬТАТАМИ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ, А РЕЗУЛЬТАТ ВСЕГО СКРИНИНГА ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ РАСЧЕТ РИСКА НАЛИЧИЯ ХРОМОСОМНОЙ АНОМАЛИИ У ПЛОДА.
- ОДНАКО ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ СТАНДАРТНЫХ ТЕСТОВ НА СИНДРОМ ДАУНА, ЛИШЬ У 4-5% ЖЕНЩИН, НАПРАВЛЕННЫХ НА ИНВАЗИВНУЮ ДИАГНОСТИКУ ДЕЙСТВИТЕЛЬНО ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ НАЛИЧИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.
- В ТО ЖЕ ВРЕМЯ НЕ ИСКЛЮЧЕНЫ И ЛОЖНО-ОТРИЦАТЕЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ, КОГДА СКРИНИНГ ПОКАЗЫВАЕТ НИЗКИЙ РИСК, А РЕБЕНОК РОЖДАЕТСЯ С ХРОМОСОМНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ.



# НОВЫЙ НЕИНВАЗИВНЫЙ МЕТОД ИССЛЕДОВАНИЯ ФРАГМЕНТОВ ДНК ПЛОДА

- ДЛЯ ЗАБОРА МАТЕРИАЛА НА АНАЛИЗ НЕОБХОДИМО ПРОСТО ВЗЯТЬ КРОВЬ ИЗ ВЕНЫ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ.
- ИЗ ВЗЯТОЙ ПРОБЫ ВЫДЕЛЯЮТ НЕОБХОДИМОЕ КОЛИЧЕСТВО СЫРЬЯ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОЦЕДУРЫ СЕКВЕНИРОВАНИЯ.
- НЕИНВАЗИВНЫЙ ТЕСТ НА ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ ВЫЯВЛЯЕТ СИНДРОМА ДАУНА У ПЛОДА С ТОЧНОСТЬЮ, ПРЕВЫШАЮЩЕЙ 99%.
- ТЕСТ УЖЕ УСПЕЛ УСПЕШНО ЗАРЕКОМЕНДОВАТЬ СЕБЯ В ЗАРУБЕЖНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПРАКТИКЕ И ВСЁ ЧАЩЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ БЕРЕМЕННЫМ С ВЫСОКИМ РИСКОМ ХРОМОСОМНЫХ ПАТОЛОГИЙ У ПЛОДА В РОССИИ.
- ВАЖНЫМ ПЛЮСОМ ТЕСТА ЯВЛЯЕТСЯ ЕГО ЭФФЕКТИВНОСТЬ НА РАННИХ СРОКАХ: АНАЛИЗ МОЖНО ПРОВОДИТЬ УЖЕ НА ДЕВЯТОЙ НЕДЕЛЕ БЕРЕМЕННОСТИ.

## **ОЛИГОФРЕНИИ ПРИ АНОМАЛИЯХ ПОЛОВЫХ ХРОМОСОМ. СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО — ТЕРНЕРА**

- СИНДРОМ ОПИСАН Н. А. ШЕРЕШЕВСКИМ В 1925 Г. И Н. TURNER В 1938 Г. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ В ЖЕНСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ СОСТАВЛЯЕТ 0,3 НА 1000.
- ВЕДУЩИМИ ПРИЗНАКАМИ ЯВЛЯЮТСЯ АНОМАЛИИ СТРОЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ.
- ДИАГНОЗ СТАВИТСЯ НА ОСНОВАНИИ КЛИНИКИ И ЛАБОРАТОРНЫХ ДАННЫХ (ИЗМЕНЕНИЯ ПОЛОВОГО ХРОМАТИНА И АНОМАЛИИ ПОЛОВЫХ ХРОМОСОМ).
- ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ПРИДАЮТ БОЛЬНЫМ СВОЕОБРАЗНЫЙ ВИД: «АНТИМОНГОЛОИДНЫЙ» РАЗРЕЗ ГЛАЗ (НАРУЖНЫЕ УГЛЫ ГЛАЗ РАСПОЛОЖЕНЫ НИЖЕ ВНУТРЕННИХ), ЭПИКАНТ, НИЗКОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ УШЕЙ, КОРОТКАЯ И ШИРОКАЯ ШЕЯ С НИЗКИМ УРОВНЕМ РОСТА ВОЛОС ПРИДАЮТ ИМ СТАРЧЕСКИЙ ВИД. ОТМЕЧАЕТСЯ ТАКЖЕ НАРУШЕНИЕ СТРОЕНИЯ СКЕЛЕТА.
- С ВОЗРАСТОМ ПОЯВЛЯЕТСЯ ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ ОТСТАВАНИЕ В РОСТЕ, КОТОРЫЙ, КАК ПРАВИЛО, НЕ ПРЕВЫШАЕТ 150 СМ. НАРАСТАЮТ ДИСПРОПОРЦИИ ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ.
- КОНСТИТУЦИЯ СТРОЕНИЯ ДЕВОЧЕК ПРИБЛИЖАЕТСЯ К МУЖСКОЙ. В ПРЕПУБЕРТАТНОМ И ПУБЕРТАТНОМ ВОЗРАСТЕ ВЫЯВЛЯЮТСЯ ПРИЗНАКИ ПОЛОВОГО ИНФАНТИЛИЗМА.
- УМСТВЕННОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ЧАЩЕ ВЫРАЖЕНО НЕ РЕЗКО. У МНОГИХ БОЛЬНЫХ С ВОЗРАСТОМ ПОЯВЛЯЕТСЯ КРИТИКА К СВОЕМУ СОСТОЯНИЮ. ОБЫЧНО ТРУДОЛЮБИВЫЕ И БЛАГОДУШНЫЕ, ОНИ СТАНОВЯТСЯ БОЛЕЕ ЗАМКНУТЫМИ, РАЗДРАЖИТЕЛЬНЫМИ.

# СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛТЕРА

- СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛТЕРА (47, XXY) ОПИСАН Н. Ф. KLINEFELTER, E. C. REIFENSTEIN, F. J. ALBRIGLIT В 1942Г.
- ЕГО ЧАСТОТА В МУЖСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ СОСТАВЛЯЕТ В СРЕДНЕМ 0,2%, СРЕДИ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ — 1 — 2%, А СРЕДИ МЕРТВорожденных — 3,4% (Н. П. БОЧКОВ, Л. О. БАДАЛЯН, Е. Ф. ДАВИДЕНКОВА, И. С. ЛИБЕРМАН).

Синдром Клайнфельтера



- КАРИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ВЫЯВЛЯЕТ 47 ХРОМОСОМ (47, XXУ) (РИС. 6.). РЕЖЕ ВСТРЕЧАЮТСЯ ВАРИАНТЫ СИНДРОМА С КАРИОТИПОМ 48, XXXУ И 49, XXXXX, СООТВЕТСТВЕННО С ДВОЙНЫМ И ТРОЙНЫМ ПОЛОВЫМ ХРОМАТИНОМ. КАК ПРАВИЛО, СТЕПЕНЬ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО НЕДОРАЗВИТИЯ ВЫРАЖЕНА ТЕМ ГЛУБЖЕ, ЧЕМ БОЛЬШЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПОЛОВЫХ ХРОМОСОМ В КАРИОТИПЕ.
- ВЕДУЩИМИ ПРИЗНАКАМИ СИНДРОМА КЛАЙНФЕЛТЕРА ЯВЛЯЮТСЯ НЕДОРАЗВИТИЕ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ И БЕСПЛОДИЕ.
- ВЫДЕЛЯЮТСЯ ДВА ТИПА ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ: ДЛЯ ОДНИХ БОЛЬНЫХ ХАРАКТЕРЕН ВЫСОКИЙ РОСТ С АСТЕНИЧЕСКИМИ ЧЕРТАМИ ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ, ДЛЯ ДРУГИХ — ЕВНУХОИДНЫЕ ПРОПОРЦИИ И ГИНЕКОМАСТИЯ, КОТОРАЯ МОЖЕТ БЫТЬ ОДНО- ИЛИ ДВУСТОРОННЕЙ.
- В КАЧЕСТВЕ ОСОБЕННОСТЕЙ СТРУКТУРЫ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ У БОЛЬШИНСТВА БОЛЬНЫХ МОЖНО ОТМЕТИТЬ СОЧЕТАНИЕ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ С ОТНОСИТЕЛЬНО БОЛЕЕ ГЛУБОКОЙ НЕЗРЕЛОСТЬЮ ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВОЙ СФЕРЫ, КОТОРАЯ ПО СВОИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ПРИБЛИЖАЕТСЯ К ПСИХИЧЕСКОМУ ИНФАНТИЛИЗМУ.

## **СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛТЕРА**

- НАРЯДУ С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ВНИМАНИЯ, ВОСПРИЯТИЯ, ПАМЯТИ И АБСТРАКТНОГО МЫШЛЕНИЯ, БОЛЕЕ РЕЗКО И РЕЛЬЕФНО ОБНАРУЖИВАЮТСЯ ЧРЕЗМЕРНАЯ ВНУШАЕМОСТЬ, ПОДРАЖАТЕЛЬНОСТЬ, ПОДЧИНЯЕМОСТЬ, НЕДОСТАТОЧНОСТЬ САМОСТОЯТЕЛЬНОСТИ, ЧРЕЗМЕРНАЯ ПРИВЯЗАННОСТЬ К БЛИЗКИМ, НЕРЕДКО С ЭЛЕМЕНТОМ НАЗОЙЛИВОСТИ. НАСТРОЕНИЕ ОБЫЧНО ПОВЫШЕННОЕ, С ЭЙФОРИЧЕСКИМ ОТТЕНКОМ, ИМЕЕТ ТЕНДЕНЦИЮ К БЕСПРИЧИННЫМ КОЛЕБАНИЯМ, ИНОГДА ОТМЕЧАЕТСЯ СКЛОННОСТЬ К ЭКСПЛОЗИВНЫМ АФФЕКТИВНЫМ ВСПЫШКАМ.
- У ЧАСТИ БОЛЬНЫХ, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ПРИ НАЛИЧИИ ЛЕГКОГО ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ, С НАЧАЛОМ ОБУЧЕНИЯ В ШКОЛЕ И ОСОБЕННО В ПУБЕРТАТНОМ И ПОСТПУБЕРТАТНОМ ВОЗРАСТЕ ПОЯВЛЯЕТСЯ СОЗНАНИЕ СВОЕЙ НЕПОЛНОЦЕННОСТИ, КОТОРОЕ СТАНОВИТСЯ ИСТОЧНИКОМ ВНУТРЕННЕГО КОНФЛИКТА.
- У БОЛЬНЫХ НАЧИНАЕТ ПРЕОБЛАДАТЬ ГИПОТИМИЧЕСКИЙ ФОН НАСТРОЕНИЯ, НЕРЕДКО С РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬЮ, ЛЕГКО ВОЗНИКАЮТ НЕВРОТИЧЕСКИЕ И ПАТОХАРАКТЕРОЛОГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ.

# СИНДРОМ ХҮҮ

- СИНДРОМ ОПИСАН У МУЖЧИН ВЫСОКОГО РОСТА С АНТИСОЦИАЛЬНЫМ ПОВЕДЕНИЕМ.
- МНОГИЕ ИЗ НИХ ОТСТАЮТ В ПСИХИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ (P. JACOBS ET AL.).
- ДАННАЯ ХРОМОСОМНАЯ АНОМАЛИЯ ВСТРЕЧАЕТСЯ У МУЖЧИН С ЧАСТОТОЙ 1 СЛУЧАЙ НА 1000 НОВОРОЖДЕННЫХ (Е. Ф. ДАВИДЕНКОВА, И. С. ЛИБЕРМАН).
- ЗНАЧИТЕЛЬНО БОЛЕЕ ВЫСОКИЕ ЦИФРЫ (1: 250) ПРИВОДЯТ АМЕРИКАНСКИЕ АВТОРЫ (F. SEGROVICH ET AL.).
- ПРИ ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОМ ОБСЛЕДОВАНИИ С ПОМОЩЬЮ ЛЮМИНЕСЦЕНТНОЙ МИКРОСКОПИИ В БУККАЛЬНЫХ МАЗКАХ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ Y-ХРОМАТИН. ПРИ АНАЛИЗЕ КАРИОТИПА ВЫЯВЛЯЕТСЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ Y-ХРОМОСОМА.
- ПРИМЕРНО 80% БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ХҮҮ ИМЕЮТ ЛЕГКИЕ ПРИЗНАКИ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ С НЕРАВНОМЕРНОЙ СВОЕОБРАЗНОЙ СТРУКТУРОЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА. У ЭТИХ БОЛЬНЫХ В БОЛЬШЕЙ СТЕПЕНИ СТРАДАЮТ ПРЕДПОСЫЛКИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ.
- РАНО ОБНАРУЖИВАЮТСЯ ДИСГАРМОНИЯ ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВОЙ СФЕРЫ И ФОРМИРОВАНИЕ АНОМАЛЬНЫХ КАЧЕСТВ ЛИЧНОСТИ ПРИ НЕГРУБОМ НЕДОРАЗВИТИИ АБСТРАКТНОГО МЫШЛЕНИЯ.
- В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ ЭТИ ДЕТИ МАЛО ПОЛЬЗУЮТСЯ РЕЧЬЮ И ОБНАРУЖИВАЮТ ПРИЗНАКИ АУТИСТИЧЕСКОГО ПОВЕДЕНИЯ.
- ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВЫЕ НАРУШЕНИЯ ВЫРАЖАЮТСЯ В БЕСПРИЧИННЫХ КОЛЕБАНИЯХ НАСТРОЕНИЯ, ВЗРЫВЧАТОСТИ, ИМПУЛЬСИВНОСТИ И АГРЕССИВНОСТИ ПО НЕЗНАЧИТЕЛЬНОМУ ПОВОДУ. В ТО ЖЕ ВРЕМЯ БОЛЬНЫЕ ВНУШАЕМЫ, ЛЕГКО ИМИТИРУЮТ ПОВЕДЕНИЕ ОКРУЖАЮЩИХ.
- ЭТИ ДЕТИ И ПОДРОСТКИ МОГУТ ЛЕГКО УСВАИВАТЬ ПРОГРАММУ ВСПОМОГАТЕЛЬНОЙ ШКОЛЫ, НО ИХ ШКОЛЬНАЯ И ТРУДОВАЯ АДАПТАЦИЯ НАРУШЕНА В СВЯЗИ С ВЫРАЖЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ПОВЕДЕНИЯ.



# **КЛИНИКА ДИФФЕРЕНЦИРОВАН НЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ**

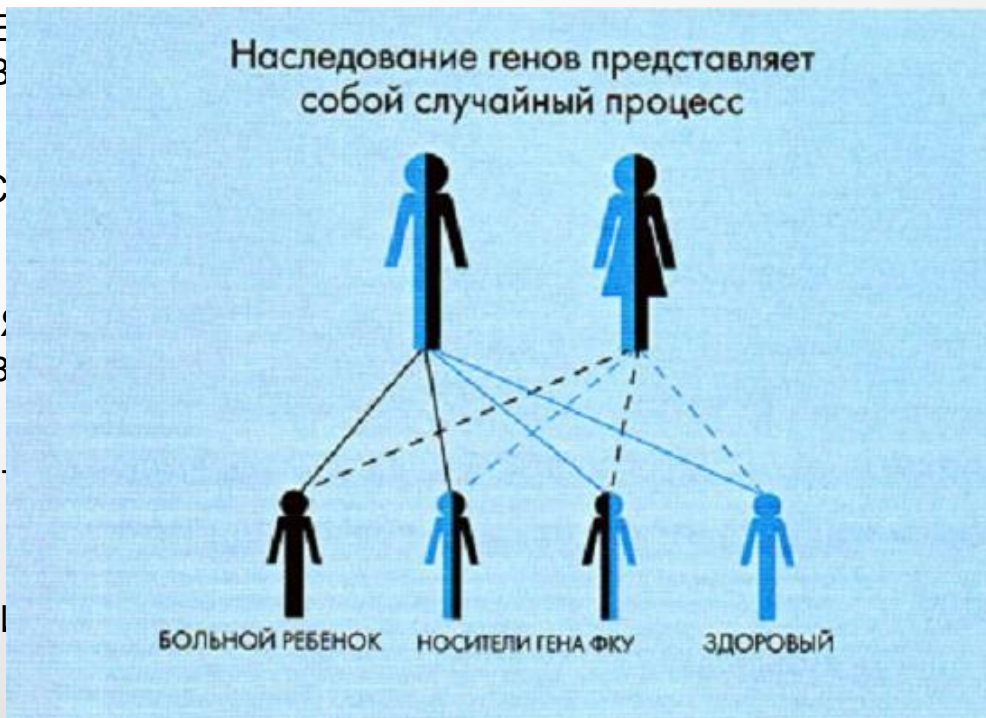
**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФОРМЫ  
ОЛИГОФРЕНИИ  
МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ОЛИГОФРЕНИИ**

- В РОССИИ, СОГЛАСНО СОВРЕМЕННЫМ СТАНДАРТАМ, ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ СКРИНИНГ НОВОРОЖДЕННЫХ НА СЛЕДУЮЩИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: ФЕНИЛКЕТОНУРИЮ, ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ, ГАЛАКТОЗЕМИЮ, АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ И МУКОВИСЦИДОЗ. НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ ПРОВОДИТСЯ НА 3-5 СУТКИ У ДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ И 7-10 СУТКИ – У НЕДОНОШЕННЫХ. С ЭТОЙ ЦЕЛЬЮ ПРОИЗВОДИТСЯ ЗАБОР КАПИЛЛЯРНОЙ КРОВИ, КОТОРАЯ ПЕРЕНОСИТСЯ НА ФИЛЬТРОВАЛЬНУЮ БУМАГУ И ВИДЕ ВЫСУШЕННЫХ ПЯТЕН ОТПРАВЛЯЕТСЯ В ГЕНЕТИЧЕСКУЮ ЛАБОРАТОРИЮ.



# ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)

- НАСЛЕДСТВЕННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ОБМЕНА, ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС И ПРОГРЕССИРУЮЩИМ В ПЕРВ — 3 ГОДА СЛАБОУМИЕМ.
- ФЕНИЛКЕТОНУРИЮ ВПЕРВЫЕ ОПИСАЛ В 1934 Г. А. FOILING. ПОЗДНЕЕ БЫЛ УСТАНОВЛЕН АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЙ ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ ЭТОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ (I. PERIROSE, 1933; J. JERVIS, 1937).
- ФЕНОТИПИЧЕСКИ ЗДОРОВЫЕ РОДИТЕЛИ БОЛЬНОГО РЕБЕНКА ЯВЛЯЮТСЯ НОСИТЕЛЯМИ МУТАНТНОГО ГЕНА. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ НОСИТЕЛЕЙ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ В ПОПУЛЯЦИИ СОСТАВЛЯЕТ ПРИМЕРНО 1:50.
- ДЛЯ ПОЯВЛЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОПРЕДЕЛЕННОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ КРОВНОЕ РОДСТВО РОДИТЕЛЕЙ.



## ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)

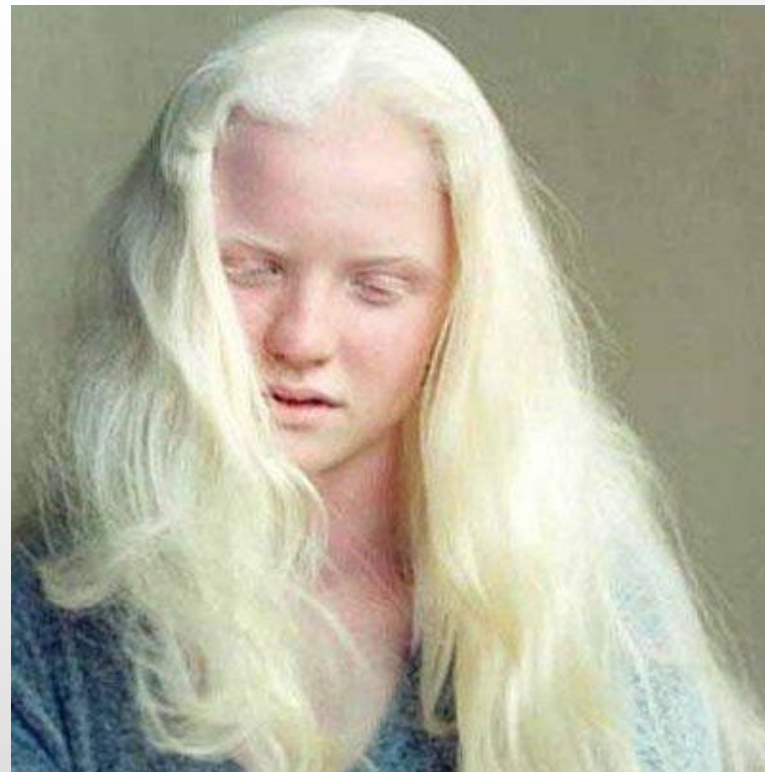
- ЧАСТОТА ЗАБОЛЕВАНИЯ МАЛЬЧИКОВ И ДЕВОЧЕК ОДИНАКОВА И СОСТАВЛЯЕТ 1: 10000 НОВОРОЖДЕННЫХ.
- ВОЗНИКНОВЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОБУСЛОВЛЕНО НАСЛЕДСТВЕННОЙ НЕПОЛНОЦЕННОСТЬЮ ГЕНА, КОНТРОЛИРУЮЩЕГО СИНТЕЗ ФЕРМЕНТА ФЕНИЛАЛАНИНГИДРОКСИЛАЗЫ, КОТОРЫЙ ОБЕСПЕЧИВАЕТ РЕАКЦИЮ ПРЕВРАЩЕНИЯ ПОСТУПАЮЩЕГО В ОРГАНИЗМ С ПИЩЕЙ ФЕНИЛАЛАНИНА В ТИРОЗИН.
- ФЕНИЛАЛАНИН ЯВЛЯЕТСЯ НЕЗАМЕНИМОЙ АМИНОКИСЛОТОЙ ДЛЯ ПОСТРОЕНИЯ БЕЛКОВОЙ МОЛЕКУЛЫ.
- ЕСЛИ ВЕРИТЬ СТАТИСТИЧЕСКИМ ДАННЫМ, ТО ДАННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИМЕРНО У ОДНОГО РЕБЕНКА ИЗ ДЕСЯТИ ТЫСЯЧ. НАМНОГО ЧАЩЕ С ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ СТАЛКИВАЮТСЯ ФИНСКИЕ, ЯПОНСКИЕ, А ТАКЖЕ АФРИКАНСКИЕ И ЕВРОПЕЙСКИЕ СПЕЦИАЛИСТЫ. ОСОБЕННО ЧАСТО ДАННАЯ ПАТОЛОГИЯ ВСТРЕЧАЕТСЯ У ДЕТЕЙ ТУРКОВ. В ЭТОЙ СТРАНЕ ОНА ПОРАЖАЕТ ОДНОГО РЕБЕНКА ИЗ ДВУХ ТЫСЯЧ ШЕСТИСОТ РОДИВШИХСЯ.

## **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)**

- ДЕТИ, БОЛЬНЫЕ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ, РОЖДАЮТСЯ С НОРМАЛЬНО СФОРМИРОВАННЫМ И ФУНКЦИОНАЛЬНО ПОЛНОЦЕННЫМ ГОЛОВНЫМ МОЗГОМ, ТАК КАК БИОХИМИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ ПЛОДА ОСУЩЕСТВЛЯЮТСЯ ЗА СЧЕТ ОБМЕНА, ПРОИСХОДЯЩЕГО В ОРГАНИЗМЕ МАТЕРИ.
- БИОХИМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ НАЧИНАЮТ РАЗВИВАТЬСЯ СРАЗУ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ. ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ФЕНИЛАЛАНИНА И ЕГО ДЕРИВАТОВ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ СОПРОВОЖДАЕТСЯ СНИЖЕНИЕМ УРОВНЯ ДРУГИХ НЕЗАМЕНИМЫХ АМИНОКИСЛОТ, А ТАКЖЕ ВТОРИЧНЫМ НАРУШЕНИЕМ УГЛЕВОДНОГО, ЖИРОВОГО И ДРУГИХ ВИДОВ ОБМЕНА.
- ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ НЕРВНОЙ ТКАНИ К ТОКСИЧЕСКОМУ ВЛИЯНИЮ ПРОДУКТОВ ОБМЕНА ФЕНИЛАЛАНИНА, К ДЕФИЦИТУ ГОРМОНОВ И МЕДИАТОРОВ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, А ТАКЖЕ К ДРУГИМ НАРУШЕНИЯМ ОБМЕНА НАИБОЛЕЕ ВЫСОКА В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ В СВЯЗИ С НЕЗРЕЛОСТЬЮ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ПОВЫШЕННОЙ ПРОНИЦАЕМОСТЬЮ ГЕМАТО-ЭНЦЕФАЛИЧЕСКОГО БАРЬЕРА.
- У ОДНИХ ДЕТЕЙ УЖЕ В ПЕРИОД НОВОРОЖДЕННОСТИ ОТМЕЧАЮТСЯ ВЯЛОСТЬ, СОНЛИВОСТЬ, СЛАБАЯ РЕАКЦИЯ НА ОКРУЖАЮЩЕЕ ИЛИ БЕСПОКОЙСТВО, У ДРУГИХ — В ПЕРВЫЕ МЕСЯЦЫ РАЗВИТИЕ ПРОИСХОДИТ НОРМАЛЬНО И ТОЛЬКО В 4 — 6 МЕСЯЦЕВ ПОСТЕПЕННО СНИЖАЕТСЯ РЕАКЦИЯ НА ОКРУЖАЮЩЕЕ, ПОЯВЛЯЕТСЯ ПОВЫШЕННАЯ РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ, ПУГЛИВОСТЬ, ПЛАКСИВОСТЬ.
- НЕРЕДКО У ОДНИХ И ТЕХ ЖЕ ДЕТЕЙ ВЯЛОСТЬ И АДИАМИЯ СМЕНЯЮТСЯ БЕСПОКОЙСТВОМ И РЕЗКИМ ВОЗБУЖДЕНИЕМ.

## **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)**

- ОКОЛО 80 — 90% БОЛЬНЫХ - БЛОНДИНЫ СО СВЕТОЙ, ЛИШЕННОЙ ПИГМЕНТА КОЖЕЙ И ГОЛУБЫМИ ГЛАЗАМИ.
- ПРИМЕРНО У 1/3 ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЮТСЯ ДЕРМАТИТЫ И ЭКЗЕМА, ВОЗНИКНОВЕНИЕ КОТОРЫХ НЕРЕДКО СОВПАДАЕТ С ПРИКОРМОМ И НЕПРАВИЛЬНО РАСЦЕНИВАЕТСЯ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ ЭКССУДАТИВНОГО ДИАТЕЗА (Б. В. ЛЕБЕДЕВ, М. Г. БЛЮМИНА).



- ФЕНИЛАЛАНИН – ЭТО АМИНОКИСЛОТА, БЕЗ КОТОРОЙ НЕВОЗМОЖНО ПОСТРОЕНИЕ НИ ОДНОЙ БЕЛКОВОЙ КЛЕТКИ.
- ПОМИМО ЭТОГО ДАННУЮ АМИНОКИСЛОТУ ПРИНЯТО СЧИТАТЬ ПРЕДШЕСТВЕННИКОМ НЕ ТОЛЬКО ГОРМОНОВ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, НО ЕЩЕ И МЕЛАНИНА, А ТАКЖЕ АДРЕНАЛИНА.
- ПРИ РАЗВИТИИ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ ОТМЕЧАЕТСЯ СКОПЛЕНИЕ НЕ ПРОСТО БОЛЬШОГО, А ОГРОМНОГО КОЛИЧЕСТВА ФЕНИЛАЛАНИНА КАК В СЫВОРОТКЕ КРОВИ, ТАК И ВО ВСЕХ ТКАНЯХ, А ТАКЖЕ ОРГАНАХ ЧЕЛОВЕЧЕСКОГО ОРГАНИЗМА.
- СЛЕДУЕТ ОТМЕТИТЬ ЕЩЕ И ТОТ ФАКТ, ЧТО ВО ВСЕХ ЭТИХ УЧАСТКАХ СКАПЛИВАЕТСЯ НЕ ТОЛЬКО САМ ФЕНИЛАЛАНИН, НО ЕЩЕ И МНОГОЧИСЛЕННЫЕ ТОКСИЧЕСКИЕ ПРОДУКТЫ ЕГО ОБМЕНА.
- ТАК КАК ДАННОЙ АМИНОКИСЛОТЫ В ОРГАНИЗМЕ БОЛЬНОГО ОЧЕНЬ МНОГО, ОНА НЕ ДАЕТ ВОЗМОЖНОСТИ ФОРМИРОВАТЬСЯ НЕЙРОМЕДИАТОРАМ ГОЛОВНОГО МОЗГА.
- К ЧИСЛУ ТАКИХ НЕЙРОМЕДИАТОРОВ МОЖНО ОТНЕСТИ КАК СЕРОТОНИН, ТАК И ДОФАМИН, А ТАКЖЕ НЕКОТОРЫЕ ДРУГИЕ.
- В ИТОГЕ, НА ЛИЦО ВЕСЬМА СУЩЕСТВЕННАЯ ЗАДЕРЖКА В УМСТВЕННОМ РАЗВИТИИ РЕБЕНКА, ЧТО СТАНОВИТСЯ ПРИЧИНОЙ ЕГО СЛАБОУМИЯ.

## **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)**

- ДОВОЛЬНО ЧАСТЫМ И РАННИМ СИМПТОМОМ ЯВЛЯЕТСЯ РВОТА. НЕРЕДКО ПЕРВЫЕ ПРИЗНАКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОВПАДАЮТ С ВВЕДЕНИЕМ ПРИКОРМА И ИНТЕРКУРРЕНТНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ЧТО ИНОГДА ДАЕТ ОСНОВАНИЕ ПРИ РЕТРОСПЕКТИВНОЙ ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ОШИБОЧНО РАСЦЕНИВАТЬ ЕГО КАК СЛЕДСТВИЕ ПЕРЕНЕСЕННЫХ «СТЕРТЫХ» МЕНИНГИТОВ И МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТОВ.
- ПОЧТИ У ВСЕХ ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЕТСЯ ЗАДЕРЖКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ: ОНИ ОТСТАЮТ В РОСТЕ, ЧЕРЕП С ПРИЗНАКАМИ УМЕРЕННОЙ МИКРОЦЕФАЛИИ. НЕРЕДКО ОТМЕЧАЮТСЯ ДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ (ВЫСОКОЕ НЕБО, ЭПИКАНТ, ДЕФОРМАЦИЯ УШНЫХ РАКОВИН И ДР.).
- У БОЛЬШИНСТВА ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЕТСЯ ПОВЫШЕННАЯ ПОТЛИВОСТЬ С ХАРАКТЕРНЫМ НЕПРИЯТНЫМ ЗАПАХОМ ПОТА.
- В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ СТАТУСЕ ЧАЩЕ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ МЫШЕЧНАЯ ГИПЕРТОНИЯ, ПОВЫШЕНИЕ СУХОЖИЛЬНЫХ РЕФЛЕКСОВ, ГИПЕРКИНЕЗЫ, ТРЕМОР ПАЛЬЦЕВ, РУК, АТАКСИЯ.
- НАБЛЮДАЕТСЯ ТАКЖЕ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОТОРИКИ, КООРДИНАЦИИ И ДИФФЕРЕНЦИАЦИИ ТОНКИХ ДВИЖЕНИЙ.

## **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)**

- ОСОБЕННОСТЬЮ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ ЯВЛЯЕТСЯ ФАЗА ПРОГРЕДИЕНТНОЙ ДИНАМИКИ В ПЕРВЫЕ 2— 3 ГОДА ЖИЗНИ. ЗАТЕМ ПРОЦЕСС СТАБИЛИЗИРУЕТСЯ И ПОСТЕПЕННО ПОЯВЛЯЮТСЯ ПРИЗНАКИ ЭВОЛЮТИВНОЙ ДИНАМИКИ.
- СТЕПЕНЬ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА КОЛЕБЛЕТСЯ ОТ НОРМЫ ДО ГЛУБОКОЙ ИДИОТИИ. ИМБЕЦИЛЬНОСТЬ И ИДИОТИЯ ОТМЕЧАЮТСЯ ПРИМЕРНО У 90% И ДЕБИЛЬНОСТЬ — У 10% НЕЛЕЧЕННЫХ БОЛЬНЫХ.
- НАБЛЮДАЕТСЯ БОЛЬШЕЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ГНОСТИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ, ОСНОВАННЫХ НА АНАЛИЗЕ И СИНТЕЗЕ ПРОСТРАНСТВЕННЫХ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ, ПРИ НЕРЕДКО НЕСКОЛЬКО БОЛЕЕ СОХРАННОЙ ФОРМАЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ К ОБОБЩЕНИЯМ.
- У БОЛЬШЕЙ ЧАСТИ БОЛЬНЫХ ИМЕЕТСЯ ГЛУБОКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ РЕЧИ И ДЕФЕКТЫ ПРОИЗНОШЕНИЯ, КОРРЕЛИРУЮЩИЕ С ГЛУБИНОЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ. В БОЛЬШЕЙ СТЕПЕНИ СТРАДАЕТ МОТОРНАЯ ФУНКЦИЯ РЕЧИ.

## **ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ (ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, БОЛЕЗНЬ ФЕЛЛИНГА)**

- ПРИ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ ХАРАКТЕРНЫ НАРУШЕНИЯ В ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВОЙ СФЕРЕ. ДЕТИ ЭМОЦИОНАЛЬНО ОДНООБРАЗНЫ, МАЛОВЫРАЗИТЕЛЬНЫ, НЕ СТРЕМЯТСЯ К ЭМОЦИОНАЛЬНОМУ ОБЩЕНИЮ С РОДИТЕЛЯМИ И СВЕРСТНИКАМИ. ИХ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ ОТЛИЧАЕТСЯ НЕДОСТАТОЧНОЙ ЦЕЛЕНАПРАВЛЕННОСТЬЮ, СЛАБОСТЬЮ ПОБУЖДЕНИЙ И ИНТЕРЕСОВ, ОДНООБРАЗИЕМ ПРИ БЫСТРОЙ ФИЗИЧЕСКОЙ И ПСИХИЧЕСКОЙ ИСТОЩАЕМОСТИ.
- У БОЛЬНЫХ НЕ РЕДКО ОТМЕЧАЮТСЯ ПЕРИОДЫ ПСИХОМОТОРНОГО ВОЗБУЖДЕНИЯ, НОСЯЩИЕ ПСИХОТИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР: С ИМПУЛЬСИВНОСТЬЮ, СТЕРЕОТИПНЫМИ ВЫЧУРНЫМИ ДВИЖЕНИЯМИ, МАНЕРНОСТЬЮ, ГРИМАСАМИ, ЭХОПРАКСИЕЙ И ЭХОЛАЛИЕЙ.
- В СТРУКТУРЕ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ БОЛЬШОЙ УДЕЛЬНЫЙ ВЕС ЗАНИМАЮТ ТАКЖЕ АСТЕНИЧЕСКИЕ И НЕВРОЗОПОДОБНЫЕ НАРУШЕНИЯ: ПОВЫШЕННАЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И РАНИМОСТЬ, ИСТОЩАЕМОСТЬ И УТОМЛЯЕМОСТЬ, РАССТРОЙСТВА НАСТРОЕНИЯ ТИПА ДИСТИМИЙ, СТРАХИ, ЗАИКАНИЕ, ЭНУРЕЗ И ДР.



- ДИАГНОСТИКА ФЕНИЛКЕТОНУРИИ ПРОВОДИТСЯ ИСХОДЯ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И БИОХИМИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ.
- ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ ПРИ ПОМОЩИ КАЧЕСТВЕННЫХ ПРОБ НА СОДЕРЖАНИЕ В МОЧЕ ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНОЙ КИСЛОТЫ, КОТОРАЯ ОБЫЧНО ПОЯВЛЯЕТСЯ НА 2 — 3-М МЕСЯЦЕ ЖИЗНИ БОЛЬНОГО РЕБЕНКА, В ОТДЕЛЬНЫХ СЛУЧАЯХ — НЕСКОЛЬКО ПОЗЖЕ.
- ДЛЯ ОКОНЧАТЕЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ НЕОБХОДИМО КОЛИЧЕСТВЕННОЕ ОПРЕДЕЛЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ ФЕНИЛАЛАНИНА В СЫВОРОТКЕ КРОВИ. БОЛЬНЫМ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ МОЖНО СЧИТАТЬ РЕБЕНКА, У КОТОРОГО ПРИ ПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИИ МОЧИ НА ФЕНИЛПИРОВИНОГРАДНУЮ КИСЛОТУ В КРОВИ СОДЕРЖИТСЯ НЕ МЕНЕЕ 15 — 20 МГ% ФЕНИЛАЛАНИНА.

# ПИТАНИЕ ПРИ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ

- БОЛЬНЫМ ДАННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ РЕКОМЕНДУЮТ СНИЗИТЬ ДО МИНИМУМА КОЛИЧЕСТВО ВСЕХ ВЫСОКОБЕЛКОВЫХ ПРОДУКТОВ. ЭТО КАСАЕТСЯ КАК ХЛЕБОБУЛОЧНЫХ ИЗДЕЛИЙ, ТАК И МЯСА, ТВОРОГА, ГОРОХА, ПЕЧЕНИ. ОРЕХИ, ЯЙЦА, ШОКОЛАД, РЫБА, ТВОРОГ, КРУПЫ, МОЛОКО – ВСЕ ЭТО ТАКЖЕ ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ, ОТ КОТОРЫХ В ДАННЫЙ ПЕРИОД ВРЕМЕНИ НЕОБХОДИМО ОТКАЗАТЬСЯ. ЧТО КАСАЕТСЯ ФРУКТОВ И ОВОЩЕЙ, ТО ИХ МОЖНО ДАВАТЬ МАЛЫШУ ИЗБИРАТЕЛЬНО. В ДАННОМ СЛУЧАЕ РОДИТЕЛЯМ НЕОБХОДИМО ПОДСЧИТЫВАТЬ КОЛИЧЕСТВО ФЕНИЛАЛАНИНА В КАЖДОМ ФРУКТЕ И ОВОЩЕ В ОТДЕЛЬНОСТИ.
- В СОСТАВ ЛЮБОГО БЕЛКА ВХОДИТ ПРИМЕРНО ПЯТЬ – ВОСЕМЬ ПРОЦЕНТОВ ФЕНИЛАЛАНИНА. В СУТКИ В ОРГАНИЗМ РЕБЕНКА МОЖЕТ ПОПАДАТЬ ПЯТЬДЕСЯТ – ПЯТНАДЦАТЬ МИЛЛИГРАММ ДАННОГО КОМПОНЕНТА НА ОДИН КИЛОГРАММ МАССЫ ТЕЛА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА МАЛЫША. ЧЕМ СТАРШЕ РЕБЕНОК, ТЕМ МЕНЬШЕ ФЕНИЛАЛАНИНА ДОЛЖНО ПОСТУПАТЬ В ЕГО ОРГАНИЗМ. ДЕТЯМ В ВОЗРАСТЕ ДО ПОЛУГОДА МОЖНО ДАВАТЬ В ДЕНЬ НЕ БОЛЬШЕ СОРОКА ПРОЦЕНТОВ БЕЛКА. ДЕТЯМ В ВОЗРАСТЕ ОТ ПОЛУГОДА ДО ГОДА – ВСЕГО ЛИШЬ ДВАДЦАТЬ ПЯТЬ ПРОЦЕНТОВ БЕЛКА, ДЕТЯМ СТАРШЕ ГОДА – ПЯТНАДЦАТЬ ПРОЦЕНТОВ БЕЛКА. В СРЕДНЕМ БОЛЬНЫМ ДАЮТ ОТ ТРЕХ С ПОЛОВИНОЙ ДО ВОСЬМИ ГРАММ БЕЛКА ЕЖЕДНЕВНО.

- КОЛИЧЕСТВО ЖИРА ПРИ ТАКОМ ПИТАНИИ ДОЛЖНО СОСТАВЛЯТЬ НЕ БОЛЕЕ ТРИДЦАТИ – ТРИДЦАТИ ПЯТИ ПРОЦЕНТОВ. В ДАННОМ СЛУЧАЕ ДЕТЯМ ДАЮТ РЫБИЙ ЖИР, РАСТИТЕЛЬНОЕ, А ТАКЖЕ СЛИВОЧНОЕ МАСЛО. ОБОГАТИТЬ ОРГАНИЗМ БОЛЬНОГО РЕБЕНКА НЕОБХОДИМЫМ КОЛИЧЕСТВОМ УГЛЕВОДОВ УДАЕТСЯ ПОСРЕДСТВОМ ФРУКТОВ, ОВОЩЕЙ, ПРОДУКТОВ ПИТАНИЯ, В СОСТАВ КОТОРЫХ ВХОДИТ КРАХМАЛ, А ТАКЖЕ САХАРА. ОТДЕЛЬНЫЕ МИНЕРАЛЬНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ТИПА ЖЕЛЕЗА И КАЛЬЦИЯ УДАЕТСЯ ПОЛУЧИТЬ ЗА СЧЕТ ОПРЕДЕЛЕННЫХ МЕДИКАМЕНТОВ. НА СЕГОДНЯШНИЙ ДЕНЬ ДЛЯ ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ОТ ФЕНИЛКЕТОНУРИИ, ВЫПУСКАЮТ И СПЕЦИАЛЬНЫЕ БЕЛКОВЫЕ ПРОДУКТЫ, КОТОРЫЕ ОСНОВАНЫ НА КРАХМАЛЕ ЗЛАКОВЫХ КУЛЬТУР. К ИХ ЧИСЛУ МОЖНО ПРИЧИСЛИТЬ КАК КОНДИТЕРСКИЕ ИЗДЕЛИЯ ТИПА КЕКСА И ПЕЧЕНЬЯ, ТАК И ХЛЕБ, В СОСТАВЕ КОТОРОГО НЕТ БЕЛКА, А ТАКЖЕ МАКАРОНЫ И КРУПЫ
- В СЛУЧАЕ ЕСЛИ ПРИ ТАКОМ ПИТАНИИ КОЛИЧЕСТВО ФЕНИЛАЛАНИНА В СЫВОРОТКЕ КРОВИ БОЛЬНОГО РЕБЕНКА ОСТАЕТСЯ В ПРЕДЕЛАХ 4-8 МГ%, ЗНАЧИТ, МАЛЫШ НАМНОГО ЛУЧШЕ РАЗВИВАЕТСЯ КАК В ФИЗИЧЕСКОМ, ТАК И В УМСТВЕННОМ ПЛАНЕ. ПОЛУЧАЕТСЯ, ЧТО ТАКТИКА ВЫБРАНА ПРАВИЛЬНО. ЕСЛИ ЖЕ ЭТИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ДОБИТЬСЯ НЕ УДАЕТСЯ, ЗНАЧИТ, ЕЖЕДНЕВНЫЙ РАЦИОН ПИТАНИЯ КРОХИ ТРЕБУЕТ НЕКОТОРЫХ ИЗМЕНЕНИЙ.

The background of the slide is a light gray gradient with several realistic water droplets of various sizes scattered across it. The droplets have highlights and shadows, giving them a three-dimensional appearance.

# **КЛИНИКА ДИФФЕРЕНЦИРОВАН НЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ**

*СМЕШАННЫЕ ПО ЭТИОЛОГИИ (ЭНДОГЕННО-  
ЭКЗОГЕННЫЕ) ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ*

# МИКРОЦЕФАЛИЯ

- МИКРОЦЕФАЛИЯ КАК ОТДЕЛЬНАЯ ФОРМА ОЛИГОФРЕНИИ БЫЛА ОПИСАНА В XIX ВЕКЕ (И. П. МЕРЖЕЕВСКИЙ, 1871; Д. С. ЗЕРНОВ, 1879; С. С. КОРСАКОВ, 1894 И ДР.).
- ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ ЯВЛЯЕТСЯ ГЕТЕРОГЕННЫМ. РАЗЛИЧАЮТ ИСТИННУЮ (НАСЛЕДСТВЕННУЮ) И ВТОРИЧНУЮ (ЭКЗОГЕННУЮ, ЦЕРЕБРОПАТИЧЕСКУЮ) ФОРМЫ МИКРОЦЕФАЛИИ.
- МИКРОЦЕФАЛИЯ МОЖЕТ ВОЗНИКАТЬ ПРИ ОБЛУЧЕНИИ ПЛОДА РЕНТГЕНОВСКИМИ ЛУЧАМИ (G. PLUMMER).
- СРЕДИ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ МИКРОЦЕФАЛИЯ СОСТАВЛЯЕТ ОКОЛО 10% (М. П. КНЯЗЕВА, Е. К. РАИМОВА).
- НАСЛЕДСТВЕННАЯ ФОРМА МИКРОЦЕФАЛИИ ГЕНЕТИЧЕСКИ НЕОДНОРОДНА И МОЖЕТ НАСЛЕДОВАТЬСЯ ПО ДОМИНАНТНОМУ, АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНОМУ И СЦЕПЛЕННОМУ С ПОЛОМ ТИПУ (G. KOHN, P. RAINE).
- ПСИХИЧЕСКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ОБЫЧНО ИМЕЕТ РАВНОМЕРНЫЙ ХАРАКТЕР И ДОСТИГАЕТ ГЛУБОКИХ СТЕПЕНЕЙ (ИМБЕЦИЛЬНОСТИ И ИДИОТИИ).

## **ЦЕРЕБРОПАТИЧЕСКАЯ ФОРМА МИКРОЦЕФАЛИИ**

- ВТОРИЧНАЯ (ЦЕРЕБРОПАТИЧЕСКАЯ) ФОРМА МИКРОЦЕФАЛИИ ВСТРЕЧАЕТСЯ ЗНАЧИТЕЛЬНО ЧАЩЕ.
- ПРИЧИНОЙ ЕЕ ВОЗНИКНОВЕНИЯ МОГУТ БЫТЬ ВНУТРИУТРОБНО ПЕРЕНЕСЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ, ВОЗДЕЙСТВИЕ НА ЭМБРИОН И ПЛОД ТОКСИЧЕСКИХ ВРЕДНОСТЕЙ, ТЯЖЕЛАЯ РОДОВАЯ ТРАВМА И ДРУГИЕ ЭКЗОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ.
- КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРИ ВТОРИЧНОЙ МИКРОЦЕФАЛИИ ИМЕЮТ РЯД ОСОБЕННОСТЕЙ. ПРИ НЕРЕЗКОМ УМЕНЬШЕНИИ РАЗМЕРОВ ЧЕРЕПА ДЕФОРМАЦИИ ЕГО МОГУТ НОСИТЬ БОЛЕЕ ГРУБЫЙ ХАРАКТЕР.
- ОТМЕЧАЕТСЯ БОЛЕЕ ГЛУБОКОЕ ПСИХИЧЕСКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ, КОТОРОЕ НЕ РЕДКО СОЧЕТАЕТСЯ С СУДОРОЖНЫМИ ПРИПАДКАМИ И ДРУГИМИ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫМИ, В ТОМ ЧИСЛЕ С ОЧАГОВЫМИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ, СИМПТОМАМИ.
- ЭТИ БОЛЬНЫЕ МОГУТ ОТСТАВАТЬ В РОСТЕ И ВЕСЕ, ИМЕТЬ ДИСПРОПОРЦИОНАЛЬНОЕ ТЕЛОСЛОЖЕНИЕ (М. П. КНЯЗЕВА).

## **ГИПОТИРЕОИДНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ (КРЕТИНИЗМ)**

- **ГИПОТИРЕОЗЫ** ЯВЛЯЮТСЯ НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННЫМИ ЭНДОКРИННЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ, ПРИ КОТОРЫХ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ ПСИХИЧЕСКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ.
- ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ГИПОТИРЕОЗОВ МНОГООБРАЗНЫ.
- ВЫДЕЛЯЮТ:
  1. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ (СЕМЕЙНЫЕ И СПОРАДИЧЕСКИЕ) ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ, НАСЛЕДУЮЩИЕСЯ ПО РЕЦЕССИВНОМУ ТИПУ,
  2. ЭКЗОГЕННЫЕ, ПРИЧИНОЙ КОТОРЫХ ЯВЛЯЮТСЯ РАЗЛИЧНЫЕ ВНЕШНИЕ ВРЕДНОСТИ, ВОЗДЕЙСТВУЮЩИЕ ВО ВНУТРИУТРОБНОМ ИЛИ РАННЕМ ПОСТНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДАХ: ДЕФИЦИТ ЙОДА, ЗАБОЛЕВАНИЯ ГИПОФИЗА, ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, АУТОИММУННЫЕ ПРОЦЕССЫ, РАЗЛИЧНЫЕ ИНФЕКЦИИ, ИНТОКСИКАЦИИ И ДР.
- У ДЕВОЧЕК ЗАБОЛЕВАНИЕ ОТМЕЧАЕТСЯ ЗНАЧИТЕЛЬНО ЧАЩЕ (Н. А. ШЕРЕШЕВСКИЙ, Д. Д. СОКОЛОВ, Ч. В. STANBURY, L. WILKINS).
- В ОСНОВЕ ПАТОГЕНЕЗА ГИПОТИРЕОЗА ЛЕЖИТ НАРУШЕНИЕ СИНТЕЗА И НЕДОСТАТОЧНОЕ ПОСТУПЛЕНИЕ В ОРГАНИЗМ ГОРМОНОВ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, ЧТО КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ В РАЗВИТИИ ЗОБА, ОТСТАВАНИИ ФИЗИЧЕСКОГО И ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ, НАРУШЕНИИ ФОРМИРОВАНИИ СКЕЛЕТА И ДРУГИХ ОРГАНОВ. ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА УМЕНЬШЕНА В РАЗМЕРАХ ИЛИ УВЕЛИЧЕНА ВСЛЕДСТВИЕ ГИПЕРКОМПЕНСАТОРНОЙ ГИПЕРТРОФИИ.

## ГИПОТИРЕОИДНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ (КРЕТИНИЗМ)

- КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ГИПОТИРЕОЗА СХОДНЫ.
- БОЛЬНЫЕ С РАННЕГО ВОЗРАСТА ОТСТАЮТ В ФИЗИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ. ХАРАКТЕРНЫ МАЛЫЙ РОСТ, ДИСПРОПОРЦИОНАЛЬНОСТЬ ТЕЛОСЛОЖЕНИЯ: КОРЕНАСТОЕ ТУЛОВИЩЕ, КОРОТКАЯ ТОЛСТАЯ ШЕЯ, КОРОТКИЕ КОНЕЧНОСТИ, ШИРОКИЕ КИСТИ И СТОПЫ. ОТМЕЧАЮТСЯ МНОГООБРАЗНЫЕ ДИСПЛАЗИИ СТРОЕНИЯ: ЧЕРЕП УВЕЛИЧЕН, БРАХИЦЕФАЛЬНОЙ ФОРМЫ, ЛОБ НИЗКИЙ, ПЕРЕНОСЬЕ ЗАПАВШЕЕ, ГИПЕРТЕЛОРИЗМ, ДЕФОРМАЦИЯ УШНЫХ РАКОВИН, УТОЛЩЕНИЕ ГУБ, УВЕЛИЧЕНИЕ ЯЗЫКА, ЗАДЕРЖКА РАЗВИТИЯ ЗУБОВ.
- В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ СТАТУСЕ ПРИ ГИПОТИРЕОЗАХ ЧАЩЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ОБЩАЯ МЫШЕЧНАЯ ГИПОТОНИЯ И ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСТОНИЯ.
- ПСИХИЧЕСКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ПРИ ГИПОТИРЕОЗАХ ДОСТИГАЕТ РАЗЛИЧНОЙ СТЕПЕНИ — ОТ ЛЕГКОЙ ДЕБИЛЬНОСТИ ДО ИДИОТИИ (Г. Е. СУХАРЕВА).
- ОСОБЕННОСТЬЮ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ ЯВЛЯЕТСЯ НАЛИЧИЕ ПСИХОЭНДОКРИННОГО СИНДРОМА (E. BLEULER). У БОЛЬНЫХ ОТМЕЧАЮТСЯ СНИЖЕНИЕ ВЛЕЧЕНИЙ, ЗАМЕДЛЕННОСТЬ ПСИХИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ, СЛАБОСТЬ ПОБУЖДЕНИЙ, ДВИГАТЕЛЬНАЯ ЗАТОРМОЖЕННОСТЬ, БЕДНОСТЬ МИМИКИ, МОНОТОННОСТЬ РЕЧИ, РАССТРОЙСТВА НАСТРОЕНИЯ
- ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ И ДИФФЕРЕНЦИАЦИЯ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ ГИПОТИРЕОЗА ОСНОВЫВАЕТСЯ НА КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКАХ И РЕЗУЛЬТАТАХ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ПРОБ С РАДИОАКТИВНЫМ ЙОДОМ.





# **КЛИНИКА ДИФФЕРЕНЦИРОВАН НЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ**

**ЭКЗОГЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ФОРМЫ  
ОЛИГОФРЕНИИ**

***СВЯЗАННЫЕ С ВНУТРИУТРОБНЫМ  
ПОРАЖЕНИЕМ***

## РУБЕОЛЯРНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ

- РУБЕОЛЯРНАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ, ВПЕРВЫЕ ОПИСАННАЯ N. GREGG В 1940 Г. У ДЕТЕЙ, МАСТЕРИ КОТОРЫХ ПЕРЕНЕСЛИ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ КОРЕВУЮ КРАСНУХУ, ОТНОСИТСЯ К ЧИСЛУ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ И БОЛЕЕ ИЗУЧЕННЫХ ЭМБРИОПАТИЙ ВИРУСНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ.
- ЗАРАЖЕНИЕ ЭМБРИОНА ВИРУСОМ КРАСНУХИ ПРОИСХОДИТ ГЕМОПЛАЦЕНТАРНЫМ ПУТЕМ. ВЕРОЯТНОСТЬ И ТЯЖЕСТЬ ПОРАЖЕНИЯ ПЛОДА ЗАВИСЯТ ОТ ТОГО, В КАКИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ МАТЬ ПЕРЕНЕСЛА ЗАБОЛЕВАНИЕ.
- НАИБОЛЕЕ ТЯЖЕЛЫЕ ЭМБРИОПАТИИ ВОЗНИКАЮТ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ МАТЕРИ В ПЕРВУЮ ТРЕТЬ БЕРЕМЕННОСТИ, ОДНАКО ТЕРАТОГЕННЫЙ ЭФФЕКТ ВИРУСА ОТМЕЧАЕТСЯ ТОЛЬКО У 17 — 25% МАТЕРЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ НА 3 — 4-М МЕСЯЦЕ БЕРЕМЕННОСТИ КОРЕВУЮ КРАСНУХУ (Г. ФЛАММ, Н. НАГВАУЕР И ДР.).
- ПРИЧИНЫ И МЕХАНИЗМЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЮ ТЕРАТОГЕННОГО ДЕЙСТВИЯ ВИРУСА КОРЕВОЙ КРАСНУХИ, НЕ УСТАНОВЛЕННЫ.
- ДЛЯ КЛИНИКИ РУБЕОЛЯРНОЙ ОЛИГОФРЕНИИ ХАРАКТЕРНО СОЧЕТАНИЕ ГЛУБОКОГО ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО СЛАБОУМИЯ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ГЛАЗ, СЕРДЦА, СЛУХОВОГО АППАРАТА И МОЛОЧНЫХ ЗУБОВ. ПРЕИМУЩЕСТВЕННОЕ ПОРАЖЕНИЕ ТЕХ ИЛИ ИНЫХ ОРГАНОВ ЗАВИСИТ

- ВОЗНИКНОВЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПЛОДА (ТЕРАТОГЕННОСТЬ) ПРИ ИНФИЦИРОВАНИИ КРАСНУХОЙ ЗАВИСИТ ОТ НЕДЕЛИ БЕРЕМЕННОСТИ, ВО ВРЕМЯ КОТОРОЙ ПРОИЗОШЛО ЗАБОЛЕВАНИЕ. ТАК, ПРИ ЗАРАЖЕНИИ НА ПЕРВОЙ НЕДЕЛЕ БЕРЕМЕННОСТИ, АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ У ПЛОДА ОТМЕЧАЮТСЯ В 80% СЛУЧАЯХ. НА 2-4 НЕДЕЛЕ – У 60% ДЕТЕЙ, НА 9-12 НЕДЕЛЕ У 25-30%. ПОСЛЕ ТРЕТЬЕГО МЕСЯЦА БЕРЕМЕННОСТИ ОКОЛО 10%. ПРИ ЭТОМ У ПЛОДА ОТ МАТЕРИ, ПЕРЕБОЛЕВШЕЙ КРАСНУХОЙ ДАЖЕ ЗА 6 МЕСЯЦЕВ ДО БЕРЕМЕННОСТИ, МОГУТ ОТМЕЧАТЬСЯ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ (ИЗ-ЗА ДОЛГОГО СОХРАНЕНИЯ В КРОВИ МАТЕРИ АНТИТЕЛ К КОРЕВОЙ КРАСНУХЕ).

# ПРОФИЛАКТИКА КРАСНУХИ

- СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ПРОФИЛАКТИКА КРАСНУХИ У ДЕТЕЙ, СОГЛАСНО НАЦИОНАЛЬНОМУ КАЛЕНДАРЮ ПРИВИВОК РОССИИ, ПРОВОДИТСЯ ВАКЦИНОЙ ТРИМОВАКС (ПРОТИВ КОРИ, ПАРОТИТА И КОРЕВОЙ КРАСНУХИ) В ВОЗРАСТЕ 12 МЕСЯЦЕВ. РЕВАКЦИНАЦИЯ – В 6 ЛЕТ.
- ДЕВОЧКАМ, НЕ ПРИВИТЫМ И НЕ БОЛЕВШИМ КРАСНУХОЙ РАНЕЕ, ВАКЦИНАЦИЯ ПРОВОДИТСЯ В 15 ЛЕТ. В ЭТОМ СЛУЧАЕ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ УЖЕ МОНОКОМПОНЕНТНАЯ ВАКЦИНА (ВАКЦИНА ПРОТИВ КРАСНУХИ ЖИВАЯ АТТЕНУИРОВАННАЯ). ТАКЖЕ ВОЗМОЖНО ПРОВЕДЕНИЕ ВАКЦИНАЦИИ ВЗРОСЛЫМ ЖЕНЩИНАМ, ВО ИЗБЕЖАНИЕ ЗАРАЖЕНИЯ КРАСНУХОЙ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ. ОДНАКО СЛЕДУЕТ ПОМНИТЬ, ЧТО ПОДОБНАЯ ПРИВИВКА ДОЛЖНА БЫТЬ ПРОВЕДЕНА НЕ РАНЕЕ 6 МЕСЯЦЕВ (А ЛУЧШЕ 12 МЕСЯЦЕВ) ДО НАСТУПЛЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ.

# ОЛИГОФРЕНИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОМ СИФИЛИСЕ

- ВРОЖДЕННЫЙ (КОНГЕНИТАЛЬНЫЙ) СИФИЛИС МОЖЕТ ЯВЛЯТЬСЯ ОДНОЙ ИЗ ПРИЧИН ФИЗИЧЕСКОГО И ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ РЕБЕНКА.
- ПЕРЕДАЧА ВОЗБУДИТЕЛЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПРОИСХОДИТ ПЛАЦЕНТАРНЫМ ПУТЕМ, ЧАЩЕ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ МАТЕРИ В ПЕРВУЮ ПОЛОВИНУ БЕРЕМЕННОСТИ. БЛЕДНЫЕ ТРЕПОНЕМЫ ИНТЕНСИВНО РАЗВИВАЮТСЯ В ТКАНЯХ ОРГАНОВ ПЛОДА, ПОРАЖАЯ ИХ, ЧТО НЕРЕДКО ПРИВОДИТ К МЕРТВОРОЖДЕНИЯМ.
- ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ, СОВМЕСТИМЫХ С ЖИЗНЬЮ, ОСТАТОЧНЫЕ ЯВЛЕНИЯ МОГУТ НОСИТЬ НЕПРОГРЕДИЕНТНЫЙ ХАРАКТЕР И РАССМАТРИВАТЬСЯ В РАМКАХ ОЛИГОФРЕНИИ.
- КЛИНИКА ВРОЖДЕННОГО СИФИЛИСА ОТЛИЧАЕТСЯ ПОЛИМОРФНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ.
- ДЛЯ ФИЗИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ ЭТИХ ДЕТЕЙ ХАРАКТЕРНЫ ДИСПЛАЗИЯ И БОЛЕЕ ГРУБЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ.
- СРАВНИТЕЛЬНО ЧАСТЫ НАРУШЕНИЯ СНА, БЫСТРАЯ УТОМЛЯЕМОСТЬ И ИСТОЩАЕМОСТЬ, НАРУШЕНИЕ РАБОТОСПОСОБНОСТИ. В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ МОГУТ ОТМЕЧАТЬСЯ ЭПИЗОДИЧЕСКИЕ СУДОРОЖНЫЕ ПРИПАДКИ.
- СТЕПЕНЬ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОМ СИФИЛИСЕ РАЗЛИЧНА, ЗНАЧИТЕЛЬНО ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЮТСЯ ГЛУБОКИЕ СТЕПЕНИ ОЛИГОФРЕНИИ.
- В КАЧЕСТВЕ СПЕЦИФИЧЕСКИХ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ МОЖНО ОТМЕТИТЬ ЭМОЦИОНАЛЬНУЮ ВОЗБУДИМОСТЬ И ЛАБИЛЬНОСТЬ, ВЫРАЖЕННОЕ ПСИХИЧЕСКОЕ БЕСПОКОЙСТВО, НОСЯЩЕЕ ХАОТИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР, РЕЖЕ - СНИЖЕНИЕ РЕАКЦИИ НА ОКРУЖАЮЩЕЕ, БЕЗУЧАСТНОСТЬ.
- БОЛЬНЫЕ ПОВЫШЕННО ВНУШАЕМЫ, ЛЕГКО ПОДДАЮТСЯ ПОСТОРОННЕМУ ВЛИЯНИЮ, СКЛОННЫ К АСОЦИАЛЬНЫМ ПОСТУПКАМ.

## ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ТОКСОПЛАЗМОЗОМ

- ТОКСОПЛАЗМОЗ ОТНОСИТСЯ К ИНФЕКЦИОННЫМ ПАРАЗИТАРНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ, ВЫЗЫВАЮЩИМ ТЯЖЕЛОЕ ПОРАЖЕНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ОРГАНОВ И ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ СИСТЕМ, ОСОБЕННО ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.
- КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТОКСОПЛАЗМОЗА ЧРЕЗВЫЧАЙНО РАЗНООБРАЗНЫ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВРЕМЕНИ НАЧАЛА ЗАБОЛЕВАНИЯ, ТИПА ТЕЧЕНИЯ, АКТИВНОСТИ И ЛОКАЛИЗАЦИИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА.
- СОГЛАСНО СТАТИСТИЧЕСКИМ ДАННЫМ, ЧАСТОТА ВРОЖДЕННОГО ТОКСОПЛАЗМОЗА В ЕВРОПЕЙСКИХ СТРАНАХ СОСТАВЛЯЕТ 2 — 8 НА 1000 НОВОРОЖДЕННЫХ (О. ТНАЛНАММЕР).
- ВОЗБУДИТЕЛЬ ТОКСОПЛАЗМОЗА *TOXOPLASMA GONDI* ОТНОСИТСЯ К ТИПУ ПРОСТЕЙШИХ И ЯВЛЯЕТСЯ ВНУТРИКЛЕТОЧНЫМ ПАРАЗИТОМ.
- ЗАРАЖЕНИЕ ЧЕЛОВЕКА ЧАЩЕ ПРОИСХОДИТ АЛИМЕНТАРНЫМ ПУТЕМ ПРИ НЕДОСТАТОЧНОЙ ТЕРМИЧЕСКОЙ ОБРАБОТКЕ ИНФИЦИРОВАННЫХ ТОКСОПЛАЗМАМИ ПИЩЕВЫХ ПРОДУКТОВ. ПЕРЕДАЧА ИНФЕКЦИИ ВОЗМОЖНА ТАКЖЕ ЧЕРЕЗ ПОВРЕЖДЕННЫЕ КОЖНЫЕ ПОКРОВЫ И КОНГЕНИТАЛЬНЫМ ПУТЕМ. ВРОЖДЕННЫЙ ТОКСОПЛАЗМОЗ ЯВЛЯЕТСЯ СЛЕДСТВИЕМ ТРАНСПЛАЦЕНТАРНОЙ ПЕРЕДАЧИ ИНФЕКЦИИ ОТ БЕРЕМЕННОЙ МАТЕРИ ПЛОДУ В ОСТРОЙ СТАДИИ ТОКСОПЛАЗМОЗНОГО ПРОЦЕССА У МАТЕРИ.

# ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ТОКСОПЛАЗМОЗОМ

- ОЛИГОФРЕНИЯ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ОБЫЧНО ЯВЛЯЮТСЯ СЛЕДСТВИЕМ ВРОЖДЕННОГО ТОКСОПЛАЗМОЗА.
- ПРИЗНАКИ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ ПРОЯВЛЯЮТСЯ С ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ И ОБЫЧНО ДОСТИГАЮТ СТЕПЕНИ ИМБЕЦИЛЬНОСТИ И ИДИОТИИ (А. М. ХАЛЕЦКИЙ, Г. Е. СУХАРЕВА, Х. KOZAR, P. MULLER И ДР.).
- В СТРУКТУРЕ ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО ДЕФЕКТА НАРЯДУ С ГРУБЫМ НЕДОРАЗВИТИЕМ ПОЗНАВАТЕЛЬНЫХ ПРОЦЕССОВ И МЫШЛЕНИЯ ВЫЯВЛЯЮТСЯ СИНДРОМЫ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩИЕ ОБ ОРГАНИЧЕСКОМ ПОРАЖЕНИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА (ЦЕРЕБРАСТЕНИЧЕСКИЙ, ПСИХОПАТОПОДОБНЫЙ, СУДОРОЖНЫЙ И ДР.).
- У ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЕТСЯ БЛАГОДУШИЕ, ЭЙФОРИЧНОСТЬ, ДВИГАТЕЛЬНОЕ И РЕЧЕВОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ, НАРУШЕНИЕ РАБОТОСПОСОБНОСТИ.
- ДИАГНОСТИКА ОСНОВЫВАЕТСЯ НА СОВОКУПНОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ДАННЫХ, А ТАКЖЕ НА ДАННЫХ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКОГО И АКУШЕРСКОГО АНАМНЕЗА (КОНТАКТ С ЖИВОТНЫМИ, САМОПРОИЗВОЛЬНЫЕ АБОРТЫ, МЕРТВорождения, РОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ). ВАЖНОЕ ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ ИМЕЕТ ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ, ПОЗВОЛЯЮЩЕЕ ВЫЯВИТЬ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ НАРУШЕНИЯ ГЛАЗ
- ДЛЯ ОКОНЧАТЕЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ РЕШАЮЩЕЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЮТ ПАРАЗИТОЛОГИЧЕСКИЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ (ОБНАРУЖЕНИЕ ВОЗБУДИТЕЛЯ В ЛИКВОРЕ И КРОВИ, СПЕЦИФИЧЕСКИЕ СЕРОЛОГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ И ВНУТРИКОЖНАЯ АЛЛЕРГИЧЕСКАЯ ПРОБА).

The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. The droplets are rendered with soft shadows and highlights, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the page, with a higher concentration in the top-left and bottom-right corners.

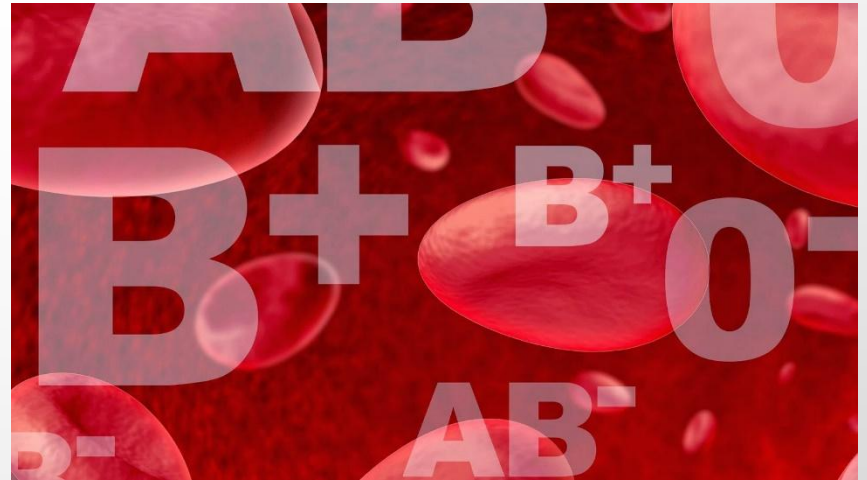
# **КЛИНИКА ДИФФЕРЕНЦИРОВАН НЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ**

*ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ, СВЯЗАННЫЕ С  
ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ*



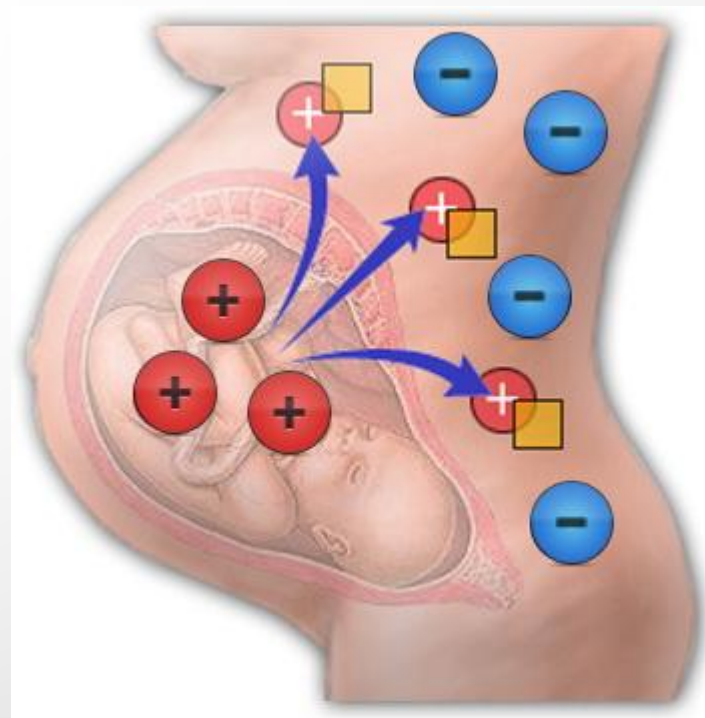
# ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ

- ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ (ЭРИТРОБЛАСТОЗ ПЛОДА) ВОЗНИКАЕТ ПРИ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ НЕСОВМЕСТИМОСТИ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА, ЧАЩЕ ВСЕГО ПО РЕЗУС-ФАКТОРУ.
- ЧАСТОТА ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ СОСТАВЛЯЕТ 1 НА 250 — 300 РОДОВ (Л. О. БАДАЛЯН, Ю. Е. ВЕЛЬТИЩЕВ, В. А. ТАБОЛИН).



## ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ

- ЗАБОЛЕВАНИЕ РАЗВИВАЕТСЯ У «РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО» РЕБЕНКА, НАСЛЕДУЮЩЕГО РЕЗУС-ФАКТОР ОТ «РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО» ОТЦА, ЕСЛИ МАТЬ «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНАЯ».
- РЕЗУС-ФАКТОР ПЛОДА ПРОНИКАЕТ ЧЕРЕЗ ПЛАЦЕНТУ В ОРГАНИЗМ «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНОЙ» МАТЕРИ, КОТОРЫЙ ИММУНИЗИРУЕТСЯ И НАЧИНАЕТ ВЫРАБАТЫВАТЬ АНТИРЕЗУС-АНТИТЕЛА. ПОСЛЕДНИЕ В СВОЮ



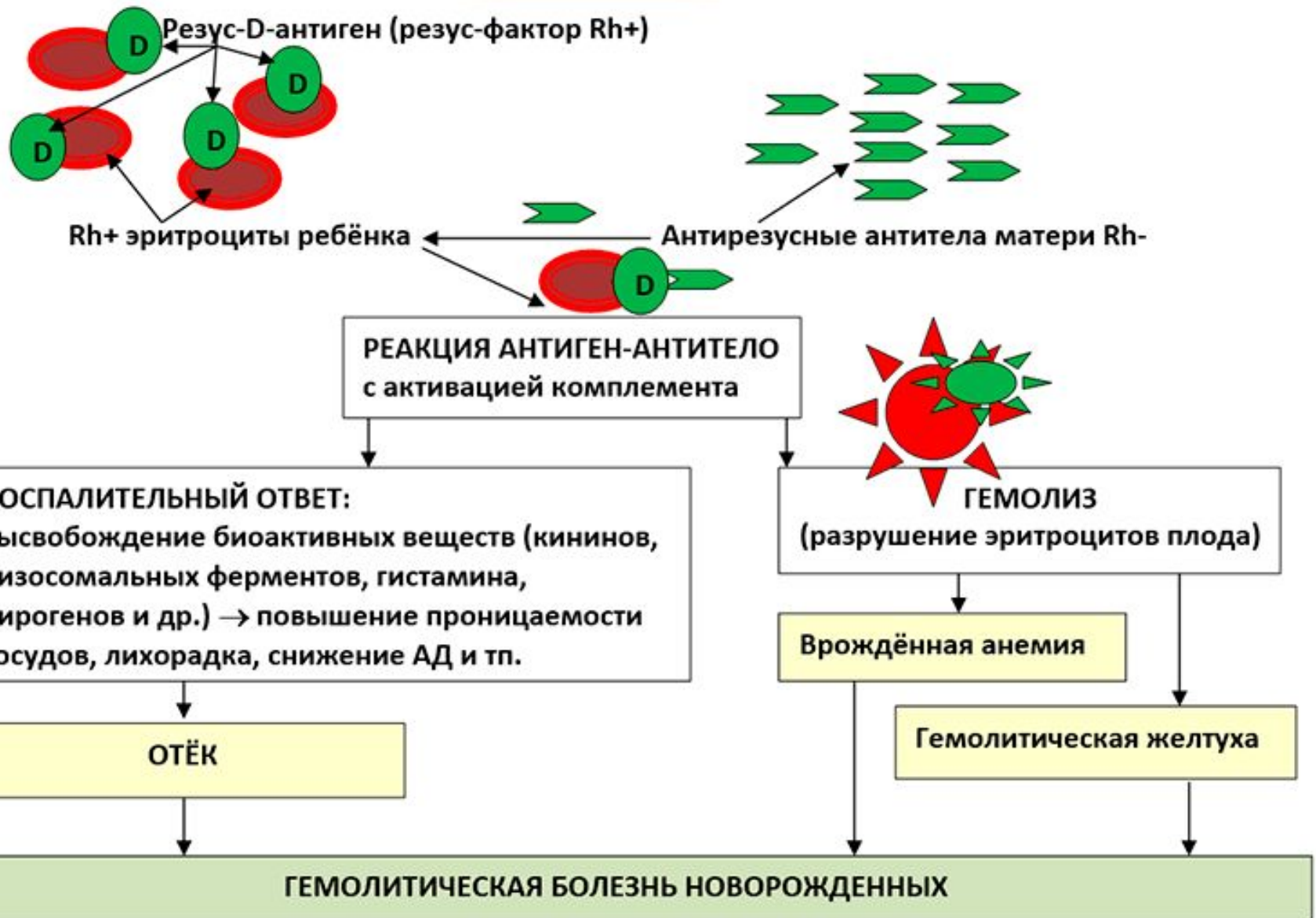
## **ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ**

- ПРОДУКТЫ РАСПАДА ЭРИТРОЦИТОВ, ВОЗДЕЙСТВУЯ НА ГЕМОПОЭТИЧЕСКУЮ СИСТЕМУ (КОСТНЫЙ МОЗГ, СЕЛЕЗЕНКУ И ПЕЧЕНЬ), ВЫЗЫВАЮТ ГЕМОЛИТИЧЕСКУЮ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ: ОБЩИЙ ВРОЖДЕННЫЙ ОТЕК, ТЯЖЕЛУЮ ЖЕЛТУХУ И ВРОЖДЕННУЮ АНЕМИЮ.
- ЭРИТРОЦИТАМИ «РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО» ПЛОДА ИММУНИЗИРУЕТСЯ ТОЛЬКО ОДНА ИЗ 25 — 30, «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНЫХ» ЖЕНЩИН, ИМЕЮЩИХ «РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНОГО» МУЖА, А ОСТАЛЬНЫЕ ЖЕНЩИНЫ СЕНСИБИЛИЗАЦИИ НЕ ПОДВЕРГАЮТСЯ, НЕСМОТРЯ НА ПОВТОРНЫЕ БЕРЕМЕННОСТИ (ЧАСТОТА «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНОГО» НАСЕЛЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ 15%). ЧАЩЕ «РЕЗУС-КОНФЛИКТНАЯ» БЕРЕМЕННОСТЬ ВОЗНИКАЕТ У «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНЫХ» ЖЕНЩИН, МАТЕРИ КОТОРЫХ ТАКЖЕ БЫЛИ «РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНЫМИ».

# **ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ**

- ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННЫХ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ПОД ВЛИЯНИЕМ АНТИТЕЛ, ЧТО ВЕДЕТ К НАРУШЕНИЮ БИЛИРУБИНОВОГО ОБМЕНА И НАКОПЛЕНИЮ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА (ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЯ).
- ПОСЛЕДСТВИЯ ТОКСИКО-АНОКСИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ МОЗГА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПРИНЯТО НАЗЫВАТЬ БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИЕЙ (С. Э. ГАНЗБУРГ, В. А. ТАБОЛИН).
- ДЛЯ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ, ОБУСЛОВЛЕННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ, ХАРАКТЕРНА ТРИАДА СИМПТОМОВ: ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ДВИГАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА, ДЕФЕКТЫ СЛУХА И УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ. ОДНАКО В РЯДЕ СЛУЧАЕВ КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА МОЖЕТ БЫТЬ ПРЕДСТАВЛЕНА ОДНИМ ИЛИ ДВУМЯ СИМПТОМАМИ.
- ПРИЗНАКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ ОБНАРУЖИВАЮТСЯ С ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ. ДЕТИ ОТСТАЮТ В ФИЗИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ, ВЯЛЫ, СОНЛИВЫ, ПЛОХО СОСУТ. В СОМАТИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ ГРУБЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ И ДИСПЛАСТИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ, КАК ПРАВИЛО, НЕ ОТМЕЧАЕТСЯ. ОДНАКО МОГУТ ОТМЕЧАТЬСЯ ПРОБЛЕМЫ С ФОРМИРОВАНИЕМ ЗУБОВ.

# Реакция на повторное внедрение резус-положительной крови ребёнка в кровь резус-отрицательной матери.



# ФОРМЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

- **ВНУТРИУТРОБНАЯ СМЕРТЬ ПЛОДА.**

СМЕРТЬ НАСТУПАЕТ ИЗ-ЗА ВЫРАЖЕННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ И ОТЁКА ТКАНЕЙ ПЛОДА (ВОДЯНКА ПЛОДА).

- **2. ОТЁЧНАЯ.**

ЦИТОТОКСИНЫ ПОВРЕЖДАЮТ ТКАНИ ПЛОДА, ПРОВОЦИРУЮТ ОБЩИЙ ВРОЖДЁННЫЙ ОТЁК ПЛОДА. КАК СЛЕДСТВИЕ — МЕРТВорождение или СМЕРТЬ РЕБЁНКА В ПЕРВЫЕ ЧАСЫ ПОСЛЕ РОДОВ.

**СИМПТОМЫ:**

- — КОЖА ОЧЕНЬ БЛЕДНАЯ, С ЖЕЛТУШНЫМ ОТТЕНКОМ;
- — ОТМЕЧАЕТСЯ ОТЁК КОЖИ, ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ;
- — РЕЗКО ВЫРАЖЕНА АНЕМИЯ;
- — АНЕМИЯ И ОТЁКИ ВЫЗЫВАЮТ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТУЮ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, ОТ КОТОРОЙ И ПОГИБАЕТ РЕБЁНОК.

# ФОРМЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

- **3. АНЕМИЧЕСКАЯ.**

ЧАСТОТА: 10-20%.

ВРОЖДЁННАЯ АНЕМИЯ НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕНА К КОНЦУ ПЕРВОЙ И НАЧАЛУ ВТОРОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ.

**СИМПТОМЫ:**

- — РЕЗКАЯ БЛЕДНОСТЬ КОЖИ МЛАДЕНЦА («МРАМОРНАЯ БЛЕДНОСТЬ», «БЕЛИЗНА ЛИЛИИ»);
- — ЖЕЛТУШНОСТЬ НЕЗНАЧИТЕЛЬНАЯ ИЛИ ОТСУТСТВУЕТ;
- — ПЕЧЕНЬ И СЕЛЕЗЁНКА УВЕЛИЧЕНЫ;
- — СИСТОЛИЧЕСКИЕ ШУМЫ В СЕРДЦЕ;
- — ЛИХОРАДКА;
- — В КРОВИ: НАРАСТАЮЩАЯ АНЕМИЯ, РЕТИКУЛОЦИТОЗ (ДО 50% И ВЫШЕ), СОЭ УВЕЛИЧЕНА, ЛЕЙКОЦИТОЗ, ИНОГДА ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ (СИНДРОМ ЭВАНСА);
- — ПРОБА КУМБСА (ОБНАРУЖИВАЕТ АНТИТЕЛА НА ЭРИТРОЦИТАХ): ПОЛОЖИТЕЛЬНА (80-90%).

- **4. ЖЕЛТУШНАЯ.**

ЧАСТОТА – 90%.

ЖЕЛТУХА ОБУСЛОВЛЕНА ВЫСОКОЙ ПРОДУКЦИЕЙ ТОКСИЧНОГО НЕКОНЪЮГИРОВАННОГО (НЕПРЯМОГО) БИЛИРУБИНА – ПРОДУКТА РАСПАДА ГЕМОГЛОБИНА ИЗ РАЗРУШЕННЫХ ЭРИТРОЦИТОВ.

ПРИ ЗНАЧИТЕЛЬНОМ ГЕМОЛИЗЕ И БОЛЬШОЙ КОНЦЕНТРАЦИИ СЫВОРОТОЧНОГО БИЛИРУБИНА ВЫСОК РИСК ПОВРЕЖДЕНИЯ ЦНС ИЗ-ЗА ОТЛОЖЕНИЯ БИЛИРУБИНА В КЛЕТКАХ ГОЛОВНОГО МОЗГА (ЯДЕРНАЯ ЖЕЛТУХА) С РАЗВИТИЕМ БИЛИРУБИНОВОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ.

- **СИМПТОМЫ:** ПРИ ВРОЖДЁННОЙ ЖЕЛТУХЕ:

- — ЖЕЛТУШНОСТЬ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ НАБЛЮДАЕТСЯ УЖЕ ПРИ РОЖДЕНИИ;

- — УМЕРЕННОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЁНКИ.

- ПРИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ЖЕЛТУХЕ:

- – ХАРАКТЕРНАЯ ОКРАСКА КОЖИ, СКЛЕР ПОЯВЛЯЕТСЯ НА ПЕРВЫЕ-ВТОРЫЕ СУТКИ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ И НА ЧЕТВЁРТЫЕ СУТКИ ДОСТИГАЕТ МАКСИМУМА;

- — В МОЧЕ: УРОБИЛИНОГЕН (ПРОДУКТ РАСПАДА БИЛИРУБИНА) ПОВЫШЕН, МОЧА СВЕТЛАЯ;

- — КАЛ: ТЁМНЫЙ ИЗ-ЗА ВЫСОКОГО СОДЕРЖАНИЯ В НЁМ БИЛИРУБИНА И СТЕРКОБИЛИНА.

- — В КРОВИ: БИЛИРУБИН ПОВЫШЕН ЗА СЧЁТ НЕКОНЪЮГИРОВАННОЙ ФРАКЦИИ; КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ.



*БЕЗ ЭФФЕКТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ И НАРАСТАНИЯ БИЛИРУБИНА К  
КОНЦУ ПЕРВОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ СОСТОЯНИЕ РЕБЁНКА  
УХУДШАЕТСЯ, ПРОЯВЛЯЮТСЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ  
ЯДЕРНОЙ ЖЕЛТУХИ*

- — РЕБЁНОК ВЯЛЫЙ;
- — ПЛОХО СОСЁТ ГРУДЬ, СРЫГИВАЕТ;
- — ПОЯВЛЯЕТСЯ ОДЫШКА, НАРУШЕНИЕ СЕРДЕЧНОГО РИТМА, ПРИСТУПЫ ЧАСТОГО ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ЗЕВАНИЯ.
- ЗАТЕМ ВОЗНИКАЮТ:
- — БЕСПОКОЙСТВО, ГИПЕРТОНУС;
- — ЗАПРОКИДЫВАНИЕ ГОЛОВЫ НАЗАД;
- — ВЫБУХАНИЕ РОДНИЧКА;
- — СУДОРОГИ;
- — ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ: ГЛАЗА ШИРОКО РАСКРЫТЫ, ГЛАЗНЫЕ ЯБЛОКИ ПЛАВАЮТ;
- — ГИПЕРТЕРМИЯ

НА 3-4 НЕДЕЛЕ ЖИЗНИ МОЖЕТ НАСТУПАТЬ ПЕРИОД МНИМОГО  
БЛАГОПОЛУЧИЯ И СГЛАЖИВАНИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ  
СИМПТОМОВ. ПОЗДНЕЕ ПОЯВЛЯЮТСЯ ОСТАТОЧНЫЕ ЯВЛЕНИЯ  
ЯДЕРНОЙ ЖЕЛТУХИ

- ДЦП;
- — глухота;
- — парезы;
- — задержка речевого и психомоторного развития

# ТЯЖЕСТЬ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ (ГБН)

- ЗАВИСИТ ОТ: КОЛИЧЕСТВА АНТИРЕЗУСНЫХ АНТИТЕЛ, ПРОНИКШИХ В КРОВЬ МЛАДЕНЦА; ПРОНИЦАЕМОСТИ ПЛАЦЕНТЫ; ДЛИТЕЛЬНОСТИ ДЕЙСТВИЯ АНТИТЕЛ НА ПЛОД; РЕАКЦИИ САМОГО ПЛОДА НА ПОВРЕЖДАЮЩЕЕ ВОЗДЕЙСТВИЕ АНТИТЕЛ.

Тяжесть ГБН, %случаев	показатели		
	гемоглобин г/Л	билирубин мкмоль/Л	Характер отёков
Лёгкая 50%	120 – 140	51 – 85,6	<b>Отёчный синдром</b> – склонность к образованию отёков с задержкой жидкости в организме.
Средняя 25-30%	90 – 110	85,7 – 136,8	<b>Асцит</b> – скопление жидкости в брюшной полости
Тяжёлая 20-30%	< 80	>136	<b>Анасарка</b> – обширные отёки кожи, подкожной клетчатки, скопление отёчной жидкости в брюшной полости, перикарде, плевре.

# ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

## КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

- СТЕРОИДНЫЕ ГОРМОНЫ;
- ПРЕПАРАТЫ,  
СТАБИЛИЗИРУЮЩИЕ  
КЛЕТОЧНЫЕ МЕМБРАНЫ;
- ВИТАМИНЫ;
- ГЕМОСТАТИКИ;
- ЖЕЛЧЕГОННЫЕ И  
АКТИВИРУЮЩИЕ  
ВНУТРИПЕЧЁНОЧНОЕ  
КОНЪЮГИРОВАНИЕ  
НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА  
СРЕДСТВА;
- ДЕТОКСИКАЦИОННАЯ  
ТЕРАПИЯ;
- ФИЗИОТЕРАПИЯ.

## ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

- ГЕМОСОРБЦИЯ.
- ПЛАЗМОФЕРЕЗ.
- ОБМЕННОЕ ПЕРЕЛИВАНИЕ  
КРОВИ, ПРИ КОТОРОМ РЕЗУС-  
ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ КРОВЬ  
РЕБЁНКА С АНТИРЕЗУСНЫМИ  
АНТИТЕЛАМИ МАТЕРИ  
ЗАМЕЩАЕТСЯ  
ОДНОГРУППНОЙ РЕЗУС-  
ОТРИЦАТЕЛЬНОЙ КРОВЬЮ.  
ЕСЛИ ТЯЖЁЛЫЙ РЕЗУС-  
КОНФЛИКТ ВЫЯВЛЕН У  
РАЗВИВАЮЩЕГОСЯ ПЛОДА –  
ВОЗМОЖНО  
ВНУТРИМАТОЧНОЕ  
ПЕРЕЛИВАНИЕ КРОВИ,  
НАЧИНАЯ С 18-Й НЕДЕЛИ  
БЕРЕМЕННОСТИ.

# ПРОФИЛАКТИКА ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ

- 1. ЖЕНЩИНАМ С РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНОЙ КРОВЬЮ НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ДЕЛАТЬ АБОРТ ПРИ ПЕРВОЙ БЕРЕМЕННОСТИ.
- 2. У ВСЕХ БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН, НАБЛЮДАЮЩИХСЯ В КОНСУЛЬТАЦИИ, ОПРЕДЕЛЯЮТ ГРУППОВУЮ И РЕЗУС ПРИНАДЛЕЖНОСТЬ КРОВИ БУДУЩЕЙ МАТЕРИ И ОТЦА РЕБЁНКА.
- 3. ЖЕНЩИН С ОТРИЦАТЕЛЬНЫМ РЕЗУСОМ БЕРУТ НА ОСОБЫЙ УЧЁТ, ВЫЯСНЯЮТ: БЫЛИ ЛИ РАНЕЕ ПЕРЕЛИВАНИЯ ДОНОРСКОЙ КРОВИ, АБОРТЫ, ВЫКИДЫШИ, РОЖДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ГБН, МЁРТВОРОЖДЕНИЕ.
- 4. ЕЖЕМЕСЯЧНО ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ТИТР АНТИРЕЗУСНЫХ АНТИТЕЛ В КРОВИ МАТЕРИ, ПРОВОДИТСЯ НЕПРЯМАЯ ПРОБА КУМБСА.
- 5. ВСЕ РЕЗУС-ОТРИЦАТЕЛЬНЫЕ МАТЕРИ ВПЕРВЫЕ БЕРЕМЕННЫЕ РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ПЛОДОМ ДОЛЖНЫ ПОЛУЧАТЬ АНТИРЕЗУСНЫЙ ИММУНОГЛОБУЛИН НА 28 – 34-Й НЕДЕЛЯХ БЕРЕМЕННОСТИ И В ПЕРВЫЕ 3-Е СУТОК ПОСЛЕ РОДОВ ИЛИ АБОРТА (ВЫКИДЫША). ИММУНОГЛОБУЛИН РАЗРУШАЕТ РЕЗУС-ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ ПЛОДА ПРЕЖДЕ, ЧЕМ НАСТУПАЕТ ИММУННЫЙ ОТВЕТ И ПРЕДУПРЕЖДАЕТ ФОРМИРОВАНИЕ СОБСТВЕННЫХ АНТИРЕЗУСНЫХ АНТИТЕЛ В ОРГАНИЗМЕ МАТЕРИ.
- 6. УЗИ-МАНИТОРИНГ ПЛОДА НА ПРОТЯЖЕНИИ ВСЕЙ БЕРЕМЕННОСТИ.
- 7. ПРИ НАРАСТАНИИ ТИТРА АНТИРЕЗУСНЫХ АНТИТЕЛ ПРОВОДИТСЯ ИНДИВИДУАЛЬНОЕ СПЕЦИФИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ.

## **8. СОВРЕМЕННЫЕ СРЕДСТВА ПРОФИЛАКТИКИ ГБН:**

- — ПОДСАДКА КОЖНОГО ЛОСКУТА МУЖА БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЕ;
- — ВВЕДЕНИЕ ЛИМФОЦИТОВ МУЖА.

## **ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ**

- ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У РАЗНЫХ БОЛЬНЫХ МОЖЕТ ВАРЬИРОВАТЬ ОТ ЛЕГКОЙ ДЕБИЛЬНОСТИ ДО ИДИОТИИ И ОБЫЧНО ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ: СВОЕОБРАЗНЫМ ДИСГАРМОНИЧЕСКИМ НЕДОРАЗВИТИЕМ ОТДЕЛЬНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ (Г. Е. СУХАРЕВА, С. С. КАЛИЖНЮК).
- В СТРУКТУРЕ ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО ДЕФЕКТА БОЛЬШОЙ УДЕЛЬНЫЙ ВЕС ЗАНИМАЮТ ПРИЗНАКИ ПСИХООРГАНИЧЕСКОГО СИНДРОМА. МЫШЛЕНИЕ БОЛЬНЫХ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ МЕДЛИТЕЛЬНОСТЬЮ, ИНЕРТНОСТЬЮ, ТУГОПОДВИЖНОСТЬЮ, СКЛОННОСТЬЮ К ЗАСТРЕВАНИЮ, ОБРАЗОВАНИЮ НАВЯЗЧИВОСТЕЙ И БЫСТРОЙ АСТЕНИЗАЦИЕЙ.
- ОТМЕЧАЮТСЯ ТАКЖЕ РЕЗКОЕ НЕДОРАЗВИТИЕ ПАМЯТИ, ОБУСЛОВЛЕННОЕ В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ДЕФЕКТАМИ СЛУХА, НЕУСТОЙЧИВОСТЬ АКТИВНОГО ВНИМАНИЯ И НАРУШЕНИЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ.
- ДЛЯ РЕЧИ БОЛЬНЫХ ХАРАКТЕРНЫ АГРАММАТИЗМЫ, СМАЗАННОСТЬ, НЕЧЕТКОСТЬ ЗВУКОПРОИЗНОШЕНИЯ И ЭЛЕМЕНТЫ СЕНСОРНОЙ АФАЗИИ.

# ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ

- ЧЕРТЫ ОРГАНИЧЕСКОЙ ПСИХИКИ ПРОЯВЛЯЮТСЯ ТАКЖЕ В ПОВЫШЕННОЙ ВОЗБУДИМОСТИ И ЛАБИЛЬНОСТИ ЭМОЦИОНАЛЬНО-ВОЛЕВОЙ СФЕРЫ. ОБЫЧНО ПОВЫШЕННОЕ, С ЭЙФОРИЧЕСКИМ ОТТЕНКОМ НАСТРОЕНИЕ ЛЕГКО СМЕНЯЕТСЯ РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬЮ, ОБИДЧИВОСТЬЮ, ПЛАКСИВОСТЬЮ. АФФЕКТ, КАК ПРАВИЛО, НЕСТОЙКИЙ И НЕ СОПРОВОЖДАЕТСЯ АГРЕССИЕЙ. У НЕКОТОРЫХ ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЮТСЯ ПУГЛИВОСТЬ, БОЯЗНЬ ВСЕГО НОВОГО. ОБЫЧНО ДЕТИ БЛАГОДУШНЫ, БЕСПЕЧНЫ, НЕДОСТАТОЧНО ПЕРЕЖИВАЮТ СВОЙ ДЕФЕКТ И НЕКРИТИЧНЫ К СВОИМ ВОЗМОЖНОСТЯМ. ВЫРАЖЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ КРИТИКИ, ПРОЯВЛЯЮЩИЕСЯ В НЕДОСТАТОЧНОСТИ УЧЕТА СИТУАЦИИ И НЕАДЕКВАТНОСТИ ПОВЕДЕНИЯ, ОТМЕЧАЮТСЯ И ПРИ НЕГРУБОМ ПСИХИЧЕСКОМ НЕДОРАЗВИТИИ. БОЛЬШИНСТВО БОЛЬНЫХ НАЗОЙЛИВЫ, ОБНАРУЖИВАЮТ НЕДОСТАТОЧНОЕ ЧУВСТВО ДИСТАНЦИИ.
- БОЛЕЕ СЛОЖНАЯ СТРУКТУРА ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО ДЕФЕКТА ОБНАРУЖИВАЕТСЯ У БОЛЬНЫХ С ГРУБЫМИ НАРУШЕНИЯМИ СЛУХА. В ЭТИХ СЛУЧАЯХ НА ПЕРВЫЙ ПЛАН ВЫСТУПАЕТ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВЕРБАЛЬНОГО МЫШЛЕНИЯ И НЕСОСТОЯТЕЛЬНОСТЬ ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ ЗАДАНИЙ, СВЯЗАННЫХ С РЕЧЕВОЙ ПЕРЕРАБОТКОЙ ИНСТРУКЦИЙ, ПРИ НЕГРУБОМ НЕДОРАЗВИТИИ НАГЛЯДНО-ДЕЙСТВЕННОГО МЫШЛЕНИЯ. У БОЛЬНЫХ, ОСОБЕННО СТРАДАЮЩИХ ПАРЕЗАМИ И ПАРАЛИЧАМИ, МОГУТ НАБЛЮДАТЬСЯ ТАКЖЕ РАССТРОЙСТВА ПРОСТРАНСТВЕННОГО АНАЛИЗА И СИНТЕЗА.
- НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫМ МЕТОДОМ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ ОБМЕННОЕ ПЕРЕЛИВАНИЕ КРОВИ, ПРОВОДИМОЕ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ РЕБЕНКА В ОБЪЕМЕ 120— 150 МЛ НА 1 КГ МАССЫ ТЕЛА.



## ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ АСФИКСИЕЙ ПРИ РОЖДЕНИИ И МЕХАНИЧЕСКОЙ РОДОВОЙ ТРАВМОЙ

- ДАННЫЕ О ЧАСТОТЕ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ СРЕДИ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ АСФИКСИЮ И РОДОВУЮ ТРАВМУ, КОЛЕБЛЮТСЯ В ШИРОКОМ ДИАПАЗОНЕ — ОТ 1,9 ДО 60% (Б. В. ЛЕБЕДЕВ, Ю. И. БАРАШНЕВ, Е. М. МАСТЮКОВА И ДР.). Г. Е. СУХАРЕВА ОТМЕЧАЕТ, ЧТО АСФИКСИЯ И РОДОВАЯ ТРАВМА РЕДКО ЯВЛЯЮТСЯ ЕДИНСТВЕННЫМ ФАКТОРОМ, ВЫЗЫВАЮЩИМ ВОЗНИКНОВЕНИЕ ОЛИГОФРЕНИИ.
- ЕСЛИ ЗАБОЛЕВАНИЕ ВЫЗВАНО ТОЛЬКО АСФИКСИЕЙ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА БОЛЕЕ ОДНОТИПНА: ПРЕОБЛАДАЮТ АСТЕНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ В СОЧЕТАНИИ С ВЯЛОСТЬЮ, СЛАБОСТЬЮ ПОБУЖДЕНИЙ, ЗАМЕДЛЕНИЕМ ПСИХИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ, ЭМОЦИОНАЛЬНОЙ ЛАБИЛЬНОСТЬЮ, БЫСТРОЙ УТОМЛЯЕМОСТЬЮ И ИСТОЩАЕМОСТЬЮ.
- ПРИ ПОСЛЕДСТВИЯХ МЕХАНИЧЕСКОЙ РОДОВОЙ ТРАВМЫ МОЗГА ЧАЩЕ НАБЛЮДАЮТСЯ СОСТОЯНИЯ РЕЗКОГО ПСИХОМОТОРНОГО ВОЗБУЖДЕНИЯ, ЭКСПЛОЗИВНОСТЬ, БОЛЕЕ ГРУБЫЕ РАССТРОЙСТВА ПАМЯТИ И ВНИМАНИЯ, НАРУШЕНИЯ РЕЧИ, РАСТОРМОЖЕНИЕ ВЛЕЧЕНИЙ, А ТАКЖЕ ОЧАГОВЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И СУДОРОЖНЫЕ ПРИПАДКИ.

## **ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ РАННИМИ ПОСТНАТАЛЬНЫМИ ЭКЗОГЕННО-ОРГАНИЧЕСКИМИ (ИНФЕКЦИОННЫМИ, ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ И ТРАВМАТИЧЕСКИМИ) ПОРАЖЕНИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА**

- СРЕДИ ПОСТНАТАЛЬНЫХ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ МОГУТ ВЕСТИ К РАЗВИТИЮ ОЛИГОФРЕНИИ, ОСНОВНОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЮТ ЭНЦЕФАЛИТЫ, ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТЫ, МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТЫ, РЕЖЕ МЕНИНГИТЫ (Н. И. ОЗЕРЕЦКИЙ, С. С. МНУХИН, Г. Е. СУХАРЕВА, С. BENDA, H. HARBAUER И ДР.).
- ЭНЦЕФАЛИТЫ ПРИНЯТО ДЕЛИТЬ НА ПЕРВИЧНЫЕ, ВОЗНИКАЮЩИЕ ПРИ ВОЗДЕЙСТВИИ СПЕЦИФИЧЕСКОГО НЕЙРОТРОПНОГО ВОЗБУДИТЕЛЯ, И ВТОРИЧНЫЕ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ПРИ ДРУГИХ ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ (ВАКЦИНАЛЬНЫЕ, ПРИ КОРИ, ВЕТРЯНОЙ ОСПЕ, КОКЛЮШЕ, ГРИППЕ, СКАРЛАТИНЕ, ТУБЕРКУЛЕЗЕ, ВОСПАЛЕНИИ СРЕДНЕГО УХА И ДР.). ПРИ ПОСТИНФЕКЦИОННЫХ ПОРАЖЕНИЯХ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ХАРАКТЕР РЕЗИДУАЛЬНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЗАВИСИТ В БОЛЬШЕЙ СТЕПЕНИ НЕ ОТ ОСОБЕННОСТЕЙ ЭТИОЛОГИЧЕСКОГО ФАКТОРА, А ОТ РЕАКТИВНОСТИ НЕРВНОЙ ТКАНИ, ОБУСЛОВЛЕННОЙ ИНДИВИДУАЛЬНЫМИ И ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ ВОЗРАСТНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ.
- ГЛУБОКИЙ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ НАБЛЮДАЕТСЯ ЧАЩЕ У ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ЗАБОЛЕВАНИЕ В ПЕРВЫЕ ДВА ГОДА ЖИЗНИ. В ЭТОМ ВОЗРАСТЕ В СВЯЗИ С НЕЗРЕЛОСТЬЮ ЗАЩИТНЫХ МЕХАНИЗМОВ ПРОЦЕСС ЧАЩЕ ПРИНИМАЕТ ДИФFUЗНЫЙ ХАРАКТЕР И ПРИВОДИТ К ОБШИРНЫМ ПОРАЖЕНИЯМ МОЗГОВОЙ ТКАНИ.

- В ГЕНЕЗЕ ПОСТИНФЕКЦИОННЫХ И ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ИГРАЕТ РОЛЬ НЕ ТОЛЬКО ВЫПАДЕНИЕ ОПРЕДЕЛЕННЫХ МОЗГОВЫХ ЭЛЕМЕНТОВ, НО И ОБРАЗОВАНИЕ КИСТ, РУБЦОВ, РАЗРАСТАНИЕ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ. ЗАТРУДНЕНИЕ ЦИРКУЛЯЦИИ ЛИКВОРА И КРОВИ МОЖЕТ ВЕСТИ К ЗАСТОЙНЫМ ЯВЛЕНИЯМ И ВСЛЕДСТВИЕ КИСЛОРОДНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ К ВТОРИЧНЫМ СКЛЕРОТИЧЕСКИМ ИЗМЕНЕНИЯМ МОЗГОВОЙ ТКАНИ.
- СТЕПЕНЬ ГЛУБИНЫ И СТРУКТУРА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА ПРИ ДАННЫХ ОЛИГОФРЕНИЯХ ЧРЕЗВЫЧАЙНО РАЗНООБРАЗНЫ. В ОДНИХ СЛУЧАЯХ ПРЕОБЛАДАЮТ СИМПТОМЫ НЕДОРАЗВИТИЯ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ТИПИЧНЫХ ФОРМ ОЛИГОФРЕНИИ, В ДРУГИХ — ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ИМЕЕТ НЕРАВНОМЕРНЫЙ, МОЗАИЧНЫЙ ХАРАКТЕР, ПРИБЛИЖАЯСЬ ПО СТРУКТУРЕ К ОРГАНИЧЕСКОЙ ДЕМЕНЦИИ (Н. И. ОЗЕРЕЦКИЙ, И. А. ЮРКОВА, Г. Е. СУХАРЕВА И ДР.). ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ В СТРУКТУРЕ ДЕФЕКТА ПРИЗНАКОВ ПСИХООРГАНИЧЕСКОГО СИНДРОМА, ПСИХОПАТОПОДОБНОГО ПОВЕДЕНИЯ И ДРУГИХ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ.

## **ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ**

- ГИДРОЦЕФАЛИЯ — РАСШИРЕНИЕ ЖЕЛУДОЧКОВЫХ СИСТЕМ МОЗГА И СУБАРАХНОИДАЛЬНЫХ ПРОСТРАНСТВ ЗА СЧЕТ УВЕЛИЧЕНИЯ КОЛИЧЕСТВА ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНОЙ ЖИДКОСТИ В ВЕНТРИКУЛЯРНОЙ СИСТЕМЕ — ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ СИМПТОМОКОМПЛЕКС, НАБЛЮДАЮЩИЙСЯ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМАХ ОЛИГОФРЕНИИ.
- В ОТДЕЛЬНЫХ СЛУЧАЯХ ОНА ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВНЫМ ФАКТОРОМ, ОПРЕДЕЛЯЮЩИМ ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКУ И ДИНАМИКУ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ЧТО И ДАЕТ ОСНОВАНИЕ ВЫДЕЛИТЬ ЕЕ В ОТНОСИТЕЛЬНО САМОСТОЯТЕЛЬНУЮ ФОРМУ ОЛИГОФРЕНИИ.
- ПРИНЯТО РАЗЛИЧАТЬ СЛЕДУЮЩИЕ ФОРМЫ ГИДРОЦЕФАЛИИ:
  1. НАРУЖНУЮ И ВНУТРЕННЮЮ, ОТКРЫТУЮ (СООБЩАЮЩУЮСЯ) И ЗАКРЫТУЮ (ОККЛЮЗИОННУЮ),
  2. А ПО ТЕЧЕНИЮ — ОСТРУЮ И ХРОНИЧЕСКУЮ, КОМПЕНСИРОВАННУЮ И ДЕКОМПЕНСИРОВАННУЮ.

У НЕКОТОРЫХ БОЛЬНЫХ НАБЛЮДАЮТСЯ ВЕГЕТАТИВНО-ЭНДОКРИННЫЕ РАССТРОЙСТВА, СВЯЗАННЫЕ С ДАВЛЕНИЕМ ЛИКВОРА НА ОБЛАСТЬ ГИПОФИЗА И МЕЖУТОЧНЫЙ МОЗГ. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ГИДРОЦЕФАЛИИ РАЗНООБРАЗНЫ И ПРОЯВЛЯЮТСЯ НИСТАГМОМ, СПАСТИЧЕСКИМИ ПАРЕЗАМИ И ПАРАЛИЧАМИ КОНЕЧНОСТЕЙ, НАРУШЕНИЕМ МЫШЕЧНОГО ТОНУСА, РАССТРОЙСТВАМИ КООРДИНАЦИИ И ПАТОЛОГИЧЕСКИМИ РЕФЛЕКСАМИ.

- СТЕПЕНЬ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ МОЖЕТ КОЛЕБАТЬСЯ ОТ ЛЕГКОЙ ДЕБИЛЬНОСТИ ДО ИДИОТИИ. РЕЧЬ, КАК ПРАВИЛО, РАЗВИТА ЛУЧШЕ, ЧЕМ МЫШЛЕНИЕ. БОЛЬНЫЕ ОБЛАДАЮТ БОЛЬШИМ ЗАПАСОМ СЛОВ, ПОЛЬЗУЮТСЯ ЗАУЧЕННЫМИ РЕЧЕВЫМИ ШТАМПАМИ И СЛОЖНЫМИ ОБОРОТАМИ, СМЫСЛА КОТОРЫХ ЧАСТО НЕ ПОНИМАЮТ, ОТМЕЧАЕТСЯ. СКЛОННОСТЬ К РАССУЖДАТЕЛЬСТВУ. У МНОГИХ ДЕТЕЙ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ ХОРОШАЯ МЕХАНИЧЕСКАЯ ПАМЯТЬ, СПОСОБНОСТЬ К СЧЕТНЫМ ОПЕРАЦИЯМ, МУЗЫКАЛЬНЫЙ СЛУХ. НАСТРОЕНИЕ БОЛЬНЫХ ЧАЩЕ ПОВЫШЕННОЕ, С ОТТЕНКОМ ЭЙФОРИИ, БЛАГОДУШИЯ. ОНИ ДОБРОЖЕЛАТЕЛЬНЫ, ЛАСКОВЫ, ЛЕГКО ПРИВЯЗЫВАЮТСЯ К ОКРУЖАЮЩИМ; РЕЖЕ ОТМЕЧАЕТСЯ РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ, СКЛОННОСТЬ К АФФЕКТИВНЫМ ВСПЫШКАМ, НЕМОТИВИРОВАННЫМ КОЛЕБАНИЯМ НАСТРОЕНИЯ.
- ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЗАВИСИТ ОТ ХАРАКТЕРА ЛИКВОРОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ. У ЧАСТИ БОЛЬНЫХ ГИДРОЦЕФАЛИЯ МОЖЕТ СТАБИЛИЗИРОВАТЬСЯ. ПРИ КОМПЕНСИРОВАННЫХ И СУБКОМПЕНСИРОВАННЫХ ФОРМАХ ГИПЕРТЕНЗИОННЫЙ СИНДРОМ КЛИНИЧЕСКИ МОЖЕТ НЕ ПРОЯВЛЯТЬСЯ, НЕСМОТРИ НА ЗНАЧИТЕЛЬНУЮ ВНУТРЕННЮЮ ГИПЕРТЕНЗИЮ. ПРИ ДЕКОМПЕНСИРОВАННОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ С НАРАСТАНИЕМ ГИПЕРТЕНЗИОННОГО СИНДРОМА НЕ РЕДКО ВОЗНИКАЮТ ЯВЛЕНИЯ ЦЕРЕБРАСТЕНИИ, СУДОРОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ УХУДШЕНИЕМ ПСИХИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ БОЛЬНЫХ.

The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. The droplets are rendered with soft shadows and highlights, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the page, with a higher concentration in the top-left and bottom-right corners.

# **КЛИНИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ**

**КЛИНИКА СЕМЕЙНЫХ ФОРМ  
ОЛИГОФРЕНИИ**

The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. The droplets are rendered with soft shadows and highlights, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the page, with a higher concentration in the top-left and bottom-right corners.

# **КЛИНИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ**

**ОСЛОЖНЕННЫЕ ФОРМЫ  
ОЛИГОФРЕНИИ**

- ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ, ЕЕ ДИНАМИКИ В ПРОЦЕССЕ СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ БОЛЬНЫХ С ОСЛОЖНЕННЫМИ ФОРМАМИ ОЛИГОФРЕНИИ ОБУСЛОВЛИВАЮТ РИСК СОВЕРШЕНИЯ ИМИ ПРОЦЕССУАЛЬНЫХ ДЕЙСТВИЙ. ЗНАНИЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ И ВАРИАНТОВ ДЕКОМПЕНСАЦИИ БОЛЬНЫХ ОЛИГОФРЕНИЕЙ В ПРОЦЕССЕ ИХ СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ ИМЕЕТ БОЛЬШОЕ ЗНАЧЕНИЕ ДЛЯ СУДЕБНОЙ ПСИХОЛОГО-ПСИХИАТРИЧЕСКОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ.
- ПРИ ОСЛОЖНЕННЫХ ФОРМАХ ОЛИГОФРЕНИИ ЛЕГКОЙ И СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ В СТРУКТУРЕ ПСИХИЧЕСКОГО НЕДОРАЗВИТИЯ НАБЛЮДАЮТСЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ, НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ДЛЯ ОЛИГОФРЕНИИ.
- НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮТСЯ ТАКИЕ СИНДРОМЫ, КАК ЭЙФОРИЧЕСКИЙ, АПАТИКО-АБУЛИЧЕСКИЙ И ДИСФОРИЧЕСКИЙ.



# ЭЙФОРИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- ОТМЕЧАЕТСЯ СТОЙКО ПОВЫШЕННОЕ НАСТРОЕНИЕ С ОТТЕНКОМ ВСЕБЛАЖЕНСТВА, БЕСПЕЧНОСТЬЮ, БЕЗЗАБОТНОСТЬЮ, БЕЗРАЗЛИЧИЕМ К ОКРУЖАЮЩЕМУ, ИНОГДА — С СЮЖЕТНО-ОДНООБРАЗНЫМИ ФАНТАЗИЯМИ, КАСАЮЩИМИСЯ УЗКОГО КРУГА ИНТЕРЕСОВ БОЛЬНОГО, КОТОРЫЕ ОТРАЖАЮТ ЕГО ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ.
- В ОТЛИЧИЕ ОТ ЛИЦ С ГИПОМАНИЯМИ ЗДЕСЬ ОТСУТСТВУЕТ СТРЕМЛЕНИЕ К ДЕЯТЕЛЬНОСТИ.
- БЛИЗОК К ЭТИМ СОСТОЯНИЯМ МОРИОПОДОБНЫЙ СИНДРОМ («МОРИЯ» С ГРЕЧ. - НЕЛЕПОСТЬ, РЕБЯЧЕСТВО): НЕЛЕПАЯ ДУРАШЛИВОСТЬ, ДВИГАТЕЛЬНАЯ РАСТОРМОЖЕННОСТЬ, ПОКАЗНОЕ СТРЕМЛЕНИЕ ПОДШУТИТЬ НАД ОКРУЖАЮЩИМИ, УСТРОИТЬ ИМ НЕОЖИДАННЫЙ СЮРПРИЗ И Т. П.
- ОДНАКО ЭТОТ СИНДРОМ В СУДЕБНО-ПСИХИАТРИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ ПРИ ОЛИГОФРЕНИЯХ ВСТРЕЧАЕТСЯ РЕДКО, ОН БОЛЕЕ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ С ЛОБНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ, ДЛЯ ИНТОКСИКАЦИОННЫХ ПСИХОЗОВ, ТРАВМАТИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ МОЗГА.

## ***АПАТИКО-АБУЛИЧЕСКИЙ СИНДРОМ***

- ЭМОЦИОНАЛЬНАЯ БЕДНОСТЬ, ОБЩАЯ ВЯЛОСТЬ, БЕЗДЕЯТЕЛЬНОСТЬ, МЕДЛИТЕЛЬНОСТЬ, СКОВАННОСТЬ, ЗАМЕДЛЕННАЯ РЕАКЦИЯ НА ВСЕ ОКРУЖАЮЩЕЕ, НИЗКАЯ СПОСОБНОСТЬ К ПСИХИЧЕСКОМУ НАПРЯЖЕНИЮ, ПСИХОМОТОРНАЯ ЗАТОРМОЖЕННОСТЬ, СЛАБОСТЬ ПОБУЖДЕНИЙ, АСПОНТАННОСТЬ, АСТРЕССОВОСТЬ.

# ДИСФОРИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- ХАРАКТЕРНА ТРИАДА:
  - А) ТОСКЛИВО-ЗЛОБНАЯ ОКРАСКА НАСТРОЕНИЯ;
  - Б) ИСТЕРОФОРМНЫЕ ВКЛЮЧЕНИЯ;
  - В) ПРЕОБЛАДАНИЕ ДЕПРЕССИВНОГО АФФЕКТА, НЕРЕДКО С ИПОХОНДРИЧЕСКИМИ КОМПОНЕНТАМИ.
- В ЦЕЛОМ ДЛЯ ОЛИГОФРЕНИЧЕСКИХ ДИСФОРИЙ ПРИ ИХ ВОЗНИКНОВЕНИИ ХАРАКТЕРНО НЕДОСТАТОЧНО ЧЕТКОЕ ВОСПРИЯТИЕ ОКРУЖАЮЩЕГО МИРА.
- В НЕКОТОРЫХ СЛУЧАЯХ НА ВЫСОТЕ ЭМОЦИОНАЛЬНОГО НАПРЯЖЕНИЯ ВСТРЕЧАЮТСЯ ИСТЕРИЧЕСКИЕ ПРИПАДКИ ИЛИ СУЖЕНИЕ СОЗНАНИЯ, СКЛОННОСТЬ К СВЕРХЦЕННЫМ ОБРАЗОВАНИЕМ И ДАЖЕ РУДИМЕНТАРНЫМ БРЕДОВЫМ ПОСТРОЕНИЯМ — ОБЫЧНО НЕПРОДОЛЖИТЕЛЬНЫМ, ИСЧЕЗАЮЩИМ ПО МЕРЕ УМЕНЬШЕНИЯ АФФЕКТИВНОГО НАПРЯЖЕНИЯ.

### **3 ВАРИАНТА ПСИХОПАТОПОДОБНОГО СИНДРОМА**

ГУРЬЕВА В. А. ВЫДЕЛЯЕТ 3 ВАРИАНТА ПСИХОПАТОПОДОБНОГО СИНДРОМА: ВОЗБУДИМЫЙ, ТОРМОЗИМЫЙ И НЕУСТОЙЧИВЫЙ.

**ДЛЯ ВОЗБУДИМОГО ВАРИАНТА ХАРАКТЕРНЫ** ПОЧТИ ПОСТОЯННАЯ ЗЛОБНО-НЕГАТИВИСТИЧЕСКАЯ УСТАНОВКА ПО ОТНОШЕНИЮ К ОКРУЖАЮЩИМ, ПЕРИОДИЧЕСКАЯ ГНЕВЛИВАЯ ВОЗБУДИМОСТЬ, ВСПЫЛЬЧИВОСТЬ И НЕСДЕРЖАННОСТЬ, ГОТОВНОСТЬ К АФФЕКТИВНЫМ РАЗРЯДАМ С НЕАДЕКВАТНОЙ ПО ОТНОШЕНИЮ К РАЗДРАЖИТЕЛЮ ЯРОСТЬЮ, ВНЕШНЕ НЕМОТИВИРОВАННЫМ ДВИГАТЕЛЬНЫМ ВОЗБУЖДЕНИЕМ, С ТЕНДЕНЦИЕЙ К РАЗРУШИТЕЛЬНЫМ ДЕЙСТВИЯМ И АУТОАГРЕССИИ.

- БОЛЬНЫЕ ОБНАРУЖИВАЮТ ГИПЕРЕСТЕЗИЮ ПО ОТНОШЕНИЮ К СЕБЕ И АНЕСТЕЗИЮ ПО ОТНОШЕНИЮ К ОКРУЖАЮЩИМ, ОНИ ПОВЫШЕННО ОБИДЧИВЫ, ЭГОИСТИЧНЫ, ОТЛИЧАЮТСЯ ЛАБИЛЬНОСТЬЮ НАСТРОЕНИЯ, ПОРОЙ НЕКОТОРОЙ ВЯЗКОСТЬЮ И НАЗОЙЛИВОСТЬЮ В ПОВЕДЕНИИ.
- АФФЕКТИВНЫЕ СОСТОЯНИЯ ЗЛОБЫ, ЯРОСТИ, НЕГОДОВАНИЯ, РЕАКЦИИ «КОРОТКОГО ЗАМЫКАНИЯ» С ВНЕЗАПНЫМ ИЗМЕНЕНИЕМ МОТОРИКИ ПРОТЕКАЮТ С УТРИРОВАННЫМИ МИМИЧЕСКИМИ И ПАНТОМИМИЧЕСКИМИ КОМПОНЕНТАМИ, С ХАРАКТЕРНЫМИ НЕЕСТЕСТВЕННЫМИ ВЫКРИКАМИ, ДЕМОНСТРАТИВНЫМИ УГРОЗАМИ И Т.П.
- НЕРЕДКО В СТРУКТУРУ ВОЗБУДИМОГО ВАРИАНТА ПСИХОПАТОПОДОБНОГО СИНДРОМА ВХОДЯТ ИСТЕРОПОДОБНЫЕ РЕАКЦИИ, НОСЯЩИЕ ПРИМИТИВНО-БАНАЛЬНЫЙ, НАИВНЫЙ ХАРАКТЕР. ПРИ ПСИХОГЕНИЯХ ВОЗНИКАЮТ СОСТОЯНИЯ АЖИТАЦИИ И ИСТЕРОФОРМНОЕ ПОВЕДЕНИЕ.

### 3 ВАРИАНТА ПСИХОПАТОПОДОБНОГО СИНДРОМА

- **ДЛЯ ТОРМОЗИМОГО ВАРИАНТА** ТИПИЧНЫ ФОРМЫ РЕАГИРОВАНИЯ С ЯВЛЕНИЯМИ НЕРЕШИТЕЛЬНОСТИ, РОБОСТИ, СТРАХА, ПУГЛИВОСТИ, СМУЩЕНИЯ, РАСТЕРЯННОСТИ ПРИ ИЗМЕНЕНИИ ПРИВЫЧНОЙ СИТУАЦИИ. ХАРАКТЕРЕН ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ ЭМОЦИОНАЛЬНЫЙ ФОН. ПОМИМО ДИСТИМИЧЕСКИХ ЭПИЗОДОВ, НЕРЕДКО НАБЛЮДАЮТСЯ ДЕПРЕССИВНЫЕ СОСТОЯНИЯ С ПОДАВЛЕННОСТЬЮ, ТОСКОЙ, ЭЛЕМЕНТАМИ ДВИГАТЕЛЬНОЙ ЗАТОРМОЖЕННОСТИ, ИНОГДА С РУДИМЕНТАРНЫМИ ИДЕЯМИ ОТВЕРЖЕННОСТИ СО СТОРОНЫ КОНКРЕТНОГО КРУГА ЛИЦ. ВОЗМОЖНЫ И СУИЦИДАЛЬНЫЕ ТЕНДЕНЦИИ. ПРИ ПСИХОГЕНИЯХ ОТМЕЧАЕТСЯ ФОРМИРОВАНИЕ ТРЕВОЖНО-ДЕПРЕССИВНОГО СИНДРОМА.
- **ДЛЯ НЕУСТОЙЧИВОГО ВАРИАНТА** ХАРАКТЕРНА ПОВЫШЕННАЯ ВНУШАЕМОСТЬ, ВОЗМОЖНО ПОПАДАНИЕ ПОД ВЛИЯНИЕ КРИМИНАЛЬНЫХ СТРУКТУР: «ИХ ВОЛЯ БЕЗ ЭНЕРГИИ». В НЕКОТОРЫХ КЛАССИФИКАЦИЯХ ЭТУ ГРУППУ РАССМАТРИВАЮТ КАК ОДИН ИЗ ТИПОВ ПСИХОПАТИЙ («КОНСТИТУЦИОНАЛЬНО ГЛУПЫЕ» ПО П. Б. ГАННУШКИНУ И «КОНФОРМНЫЕ» ПО А. Е. ЛИЧКО), ЧТО ПОДЧЕРКИВАЕТ РАЗМЫТОСТЬ ГРАНИЦ МЕЖДУ НАЗВАННЫМИ КАТЕГОРИЯМИ.

**В ПРОЦЕССЕ СОЦИАЛЬНОЙ АДАПТАЦИИ БОЛЬНЫХ ОЛИГОФРЕНИЕЙ  
ВОЗМОЖНА ИХ ДЕКОМПЕНСАЦИЯ, КОТОРАЯ МОЖЕТ ПРОЯВИТЬСЯ В  
СЛЕДУЮЩИХ ВАРИАНТАХ (ПО В. А. ГУРЬЕВОЙ):**

- ● РЕАКЦИЯ ТОСКИ ПО ДОМУ (НОСТАЛЬГИЯ) С НАРАСТАНИЕМ ЧУВСТВА ТОСКИ И ТРЕВОГИ, ВНУТРЕННИМ БЕСПОКОЙСТВОМ, СТРЕМЛЕНИЕМ К РАЗРЯДКЕ; ВОЗМОЖНО НЕДОСТАТОЧНО ЧЕТКОЕ И ДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЕ ВОСПРИЯТИЕ ОКРУЖАЮЩЕГО;
- ● РЕАКТИВНЫЕ СОСТОЯНИЯ, НА ВЫСОТЕ КОТОРЫХ ПОЯВЛЯЮТСЯ БЫСТРО ПРЕХОДЯЩИЕ ИДЕИ ОТНОШЕНИЯ И ПРЕСЛЕДОВАНИЯ: СОСТОЯНИЯ ОСТРОЙ РАСТЕРЯННОСТИ, НЕМОТИВИРОВАННОГО ПАНИЧЕСКОГО СТРАХА, ИПОХОНДРИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (ВОЗМОЖНА ТРАНСФОРМАЦИЯ СВЕРХЦЕННЫХ ИДЕЙ В НИГИЛИСТИЧЕСКИЙ БРЕД), ПАРАНОИДНЫЕ ЭПИЗОДЫ (ИДЕИ ОТНОШЕНИЯ И ПРЕСЛЕДОВАНИЯ, ДЛЯ КОТОРЫХ ХАРАКТЕРНЫ ЭЛЕМЕНТАРНОСТЬ, ЧУВСТВЕННЫЙ ХАРАКТЕР, ОТСУТСТВИЕ ТЕНДЕНЦИИ К СИСТЕМАТИЗАЦИИ), СОСТОЯНИЯ ИЗМЕНЕННОГО СОЗНАНИЯ (ИСТЕРИЧЕСКИЕ, ИНОГДА ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СУМЕРКИ); ДЛЯ НИХ ХАРАКТЕРНЫ БЕДНОСТЬ ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ, МЕДЛЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ, ПРЕОБЛАДАНИЕ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ ЯВЛЕНИЙ ЗАТОРМОЖЕННОСТИ НА ФОНЕ СТРАХА, ТРЕВОГИ И РАСТЕРЯННОСТИ; ВОЗМОЖНЫ ДЕПРЕССИЯ, ИСТЕРИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, СУЖЕНОЕ СОЗНАНИЕ;

- ● СТЕРЕОТИПНАЯ СИНДРОМАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА С ТЕНДЕНЦИЕЙ К ПОВТОРЕНИЮ: 1) ТРЕВОЖНО-ДЕПРЕССИВНЫЙ СИНДРОМ (РАСТЕРЯННОСТЬ, ТРЕВОЖНОСТЬ, ТОСКЛИВОСТЬ, НЕСТОЙКИЕ ИДЕИ ОТНОШЕНИЯ); 2) КАТАНОПОДОБНЫЙ СИНДРОМ (НЕГАТИВИЗМ, СТЕРЕОТИПИИ, ПЕРСЕВЕРАЦИИ, ЭЛЕМЕНТЫ ВОСКОВОЙ ГИБКОСТИ); 3) ПСЕВДОДЕМЕНТНЫЙ СИНДРОМ (НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРЕН) — С УТРИРОВАННОЙ НЕЛЕПОСТЬЮ И КРАЙНИМ ОДНООБРАЗИЕМ; 4) ПУЭРИЛЬНЫЙ — С ОГРАНИЧЕННОСТЬЮ И БЕДНОСТЬЮ ДЕМОСТРИРУЕМОЙ ДЕТСКОСТИ ПРИ ОТСУТСТВИИ ФАНТАЗИИ И ТВОРЧЕСТВА НА ФОНЕ СТРАХА И ТРЕВОГИ;
- ● ПОД ВЛИЯНИЕМ АЛКОГОЛЬНОЙ ИНТОКСИКАЦИИ НАБЛЮДАЕТСЯ УСУГУБЛЕНИЕ СВОЙСТВ, ХАРАКТЕРНЫХ ДЛЯ ТОЙ ИЛИ ИНОЙ ГРУППЫ ОЛИГОФРЕНИЙ И ОПРЕДЕЛЯЮЩИХ ИХ СИНДРОМАЛЬНЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ; НЕРЕДКО ВОЗНИКАЕТ ХАОТИЧНОЕ ПСИХОМОТОРНОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ С ВНЕШНЕ БЕЗМОТИВНЫМИ АГРЕССИВНО-РАЗРУШИТЕЛЬНЫМИ ДЕЙСТВИЯМИ, ИНОГДА С ГРУБЫМ РАСТОРМОЖЕНИЕМ СЕКСУАЛЬНОГО ВЛЕЧЕНИЯ, ГНЕВЛИВОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ С АГРЕССИВНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ.