

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:

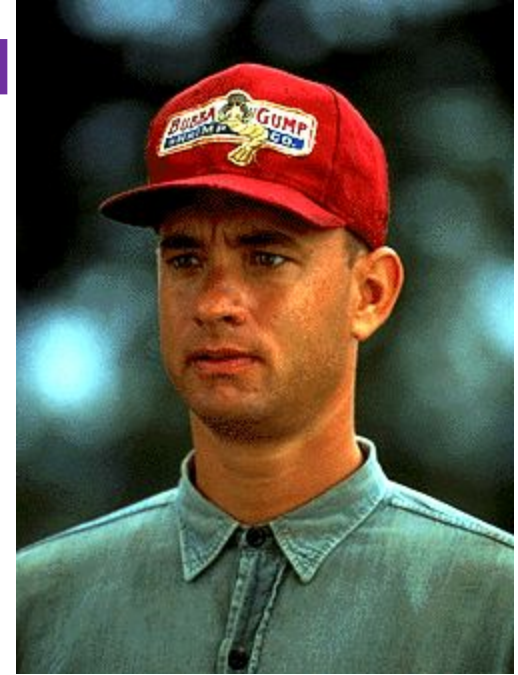
- раннее (до 3-х лет) возникновение интеллектуальной недостаточности
- нарушение адаптации в социальной среде
- отсутствие прогрессивности

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 олигофрении 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, содержащие смесь аминокислот с пониженным содержанием фенилаланина

Синдромы врожденных 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:

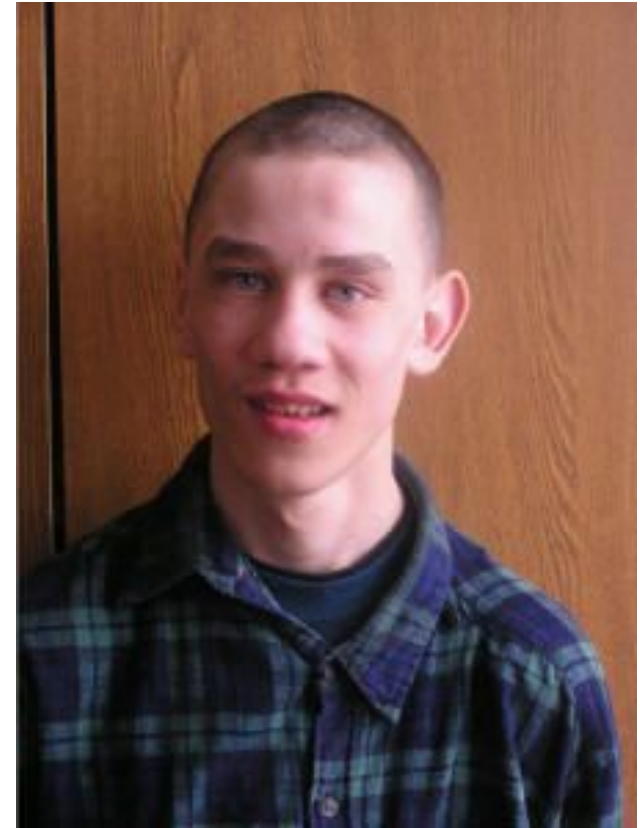
- Брахицефальный череп со сглаженным затылком и уплощенным лицом, эпикант;
- Пятна Брушфильда (светлые пятна на радужке);
- Маленькие недоразвитые ушные раковины;
- Увеличенный «складчатый» язык;
- Широкие кисти с короткими пальцами и укороченными искривленными пятыми пальцами (клинодактилия);
- Поперечная 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 дебилность. 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 олигофрении 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 прогрессирующих 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.

Системность, последовательность