

Реферат на тему:
Умственная отсталость.

Выполнил: ординатор 2-го года обучения

Тимофеев А.С.

Руководитель: зав.кафедрой, д.м.н.

Березовская М .А.

1. Введение
2. Актуальность проблемы
3. Этиология и патогенез
4. Эпидемиология
5. Классификация
6. Клинические проявления
7. Диагностика
8. Лечение
9. Реабилитация
- 10.Список используемой литературы.

Введение

Умственная отсталость - это состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллектуальности, то есть когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей.

Умственная отсталость - группа различных наследственных, врожденных или рано приобретенных состояний общего психического недоразвития. Для кодировки диагноза умственной отсталости в МКБ-10 предложено использование разделов F70 - 79 с уточняющими после точки цифрами в зависимости от этиологии, а также наличием или отсутствием сопутствующих значительных нарушений поведения. Синонимами умственной отсталости являются такие понятия как «общее психическое недоразвитие», «психическое недоразвитие», «умственная отсталость». По мнению некоторых современных авторов, понятие «умственная отсталость» более широкое, чем часто использовавшийся ранее термин «умственная отсталость». Под умственной отсталостью обычно понимают дефект, ограниченный в первую очередь сферой интеллекта. Термин «умственная отсталость» стал все более общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, постепенно заменив термин «умственная отсталость». Традиционный в том числе и для нашей страны термин «умственная отсталость» все-таки не должен быть утрачен и вполне может использоваться, когда речь не идет, например, о пограничной умственной отсталости или о деменции.

Актуальность проблемы

Главными критериями умственной отсталости всегда считались следующие:

- тотальность психического недоразвития с преобладанием слабости абстрактного мышления при меньшей выраженности нарушений предпосылок интеллекта и относительно менее грубым недоразвитием эмоциональной сферы;
- непрогредиентность интеллектуальной недостаточности, т. е. остановка психического развития, являющаяся следствием нарушения онтогенеза, а также необратимость вызвавшего недоразвитие патологического процесса.

Однако накопленные уже сейчас данные показали, что эти критерии остаются справедливыми лишь для «ядра» данной патологии, но не для всей совокупности состояний, причисляемых в настоящее время к умственной отсталости. Г. Е. Сухарева выделяла атипичные формы умственной отсталости как раз на основе несоответствия их структуры основным закономерностям психического недоразвития «ядерных форм». Еще больше сомнений в соответствии критериям умственной отсталости вызывает ряд

заболеваний, для которых раскрыты в той или иной степени патогенетические механизмы поражения мозга, например энзимопатии. При этих нарушениях отмечается прогрессивный характер поражения мозга, а во многих случаях клинически выявляется медленно прогрессирующее интеллектуальное снижение. Это же относится к некоторым экзогенным поражениям мозга с интеллектуальным недоразвитием (например, вследствие внутриутробных инфекций). Для легкого неспецифического интеллектуального недоразвития, приводящего детей в школы специализированной системы обучения, термин «умственная отсталость» также нельзя считать адекватным. Уже С. С. Корсаков (1913), рассматривая группу состояний с психическим недоразвитием, относил к врожденному слабоумию лишь его тяжелые формы. К. Schneider (1962) также рассматривал в качестве истинных болезненных состояний только тяжелые формы умственной отсталости, так как они возникают вследствие определенных поражений мозга. Легкая умственная отсталость рассматривается им как «патологические варианты психического бытия» (минус-варианты интеллекта). Все эти данные еще раз подчеркивают большую адекватность термина «умственная отсталость» для всей совокупности состояний ранней интеллектуальной недостаточности (особенно в детском возрасте), хотя большинство случаев этой патологии соответствуют и термину «умственная отсталость».

В настоящее время, помимо диагноза «умственная отсталость», или «умственная отсталость», существует диагностическое определение «задержка психического развития», которое обозначает не только более легкую степень интеллектуального недоразвития, но и отсутствие во многих случаях необратимости состояния.

В диагностике умственной отсталости большое значение имеет объективная оценка степени развития интеллекта. Общепринятым количественным показателем интеллектуального уровня является коэффициент интеллекта— IQ (Intelligence quotient), определяющийся с помощью теста Векслера, либо матриц Раввена.

Несмотря на распространенность указанного подхода, в литературе продолжает обсуждаться вопрос о том, можно ли оценить интеллектуальный уровень (в том числе и определить уровень умственной отсталости) специальными тестами, если до сих пор отсутствует общепринятое определение интеллекта. Однако существует точка зрения, согласно которой тестовые методы фиксируют уровень врожденного генетически запрограммированного потенциала интеллекта и, в частности, метод определения IQ является достаточно чувствительным инструментом, позволяющим оценить процесс обучения ребенка и развитие интеллекта. Этому не противоречат взгляды авторов, одни из которых считают, что интеллект есть переменная от социокультуральной среды, другие полагают, что IQ на 80 % отражает генетический фон умственных способностей индивида и лишь на 20 % формируется под влиянием среды.

В психиатрической практике количественная оценка интеллектуальной недостаточности является одним из необходимых методов обследования при диагностике умственной отсталости, но одновременно должны учитываться

показатели развития речи (словарный запас) и других психических функций — памяти, внимания и т. д., способность к обучению, особенности поведения и др.

Таким образом, определение IQ в диагностике умственной отсталости, играя, несомненно, большую роль, должно использоваться в комплексе с полным клиническим обследованием ребенка и применением дополнительных психологических методов исследования. Это помогает избежать серьезных диагностических ошибок, которые подчас допускаются при массовом применении психометрических тестов в отрыве от других методов обследования.

Этиология и патогенез

Разнообразие патогенных факторов и неспецифичность умственной отсталости затрудняют оценку причинно-следственных связей в происхождении умственной отсталости. В большинстве случаев средовые и эндогенные (наследственные) факторы выступают в сложном взаимодействии и единстве. Однако имеются и общие для всех форм интеллектуального недоразвития патогенетические звенья, приводящие к сходным клиническим проявлениям синдрома умственной отсталости, среди которых особенно важная роль принадлежит хроногенному фактору, то есть периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга. Различные патогенные воздействия, как генетические, так и экзогенные, действуя в один и тот же период, могут вызывать однотипные клинические проявления, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на разных этапах онтогенеза, может приводить к различным последствиям.

При умственной отсталости, представляющей собой полиморфную группу патологических состояний, отмечается большое разнообразие клинико-психопатологических расстройств. Выделяются клинически дифференцированные и клинически недифференцированные формы умственной отсталости.

В группу клинически дифференцированной умственной отсталости входят нозологически самостоятельные заболевания со специфической клинико-психопатологической и соматоневрологической картиной, для которых психическое недоразвитие является одним из симптомов, как правило, самым тяжелым. Чаще - это генетически обусловленные нарушения, или клинически очерченные синдромы с характерными соматоневрологическими проявлениями, этиология которых еще не ясна.

Различные формы умственной отсталости значительно отличаются друг от друга по своим патогенетическим механизмам. Однако имеются и общие звенья патогенеза,

Около 75 % умственной отсталости обусловлено поражением головного мозга во внутриутробном периоде. Нарушение формирования органов и систем чаще всего происходит во время критических этапов их развития. Все внутриутробные аномалии развития подразделяют на blastopatii, обусловленные поражением зародыша в период blastogenеза (до 4 нед.

беременности), эмбриопатии - поражение в период эмбриогенеза, то есть от 4 нед. до 4 мес. беременности, а также фетопатии - поражение плода в сроки от 4 мес. до конца беременности.

Рассматривая патогенез умственной отсталости, нельзя также не принимать во внимание, что формирование анатомо-физиологической структуры мозга зависит от последовательного включения генетических систем, контролирующих различные стадии его развития. Это выражается в этапности онтогенетического развития различных мозговых структур. Отсюда следует, что хроногенным является не только воздействие дискретных (экзогенных и генетических) патогенных факторов, но и самого генотипа. «Максимум действия» «неполноценного» генотипа может приходиться на довольно поздние сроки созревания мозговых структур, т. е. в поздние сроки постнатального онтогенеза. Следовательно, могут существовать и такие наследственно-семейные формы умственной отсталости, которые проявятся дефицитом только поздно созревающих функций мозговой деятельности, а также мозаичные по своей структуре формы.

Все сказанное позволяет сделать вывод, что при клинко-патогенетической дифференциации умственной отсталости у детей целесообразно учитывать существование двух ее групп — грубых экзогенно обусловленных (в том числе этиологически неясных) и наследственных форм поражения мозга (не связанных первично с формированием анатомо-физиологической основы интеллекта), а также легких форм умственной отсталости, обусловленных генетической вариабельностью интеллекта в норме.

Эпидемиология

Показатели распространенности умственной отсталости в мире по данным официальной медицинской отчетности колеблются в широком диапазоне: от 3,04 до 24,6 и выше на тысячу населения. По данным Всемирной организации здравоохранения, а также ряда отечественных и зарубежных авторов, показатели распространенности умственной отсталости в популяции колеблются в пределах от 1 до 3 % населения. В регионах, где имеет место воздействие экопатогенных факторов, а также наблюдаются изолированные социальные группы, распространенность данной патологии может достигать 7 %. Среди лиц мужского пола умственная отсталость встречается примерно в 1,5 раза чаще, чем среди женщин. Подобное соотношение наиболее заметно при легкой степени психического недоразвития, а при выраженных степенях интеллектуальной недостаточности, как правило, количественной разницы между мужчинами и женщинами не наблюдается. В последние годы распространенность умственной отсталости среди населения Российской Федерации составляет чуть более 0,6%.

Классификация

В большинстве классификаций в качестве основного критерия группировки умственной отсталости используется степень глубины интеллектуального дефекта. В МКБ-10 выделяется умственная отсталость легкой степени (F70), умеренная (F71), тяжелая (F72) и глубокая (F73). Выделяются также разделы F78 (другая умственная отсталость) и F79 (неуточненная умственная отсталость).

IQ (по тесту Векслера)	Определение умственной отсталости по МКБ-10	степени по другим градациям умственной отсталости
80 — 100	Норма	Норма
70 — 80	—	Пограничные формы
50 — 70	Легкая	Мягкая форма
35—50	Умеренная	Среднетяжелая
20—35(40)	Тяжелая	Тяжелая
Менее 20	Глубокая	Очень глубокая

В отечественной литературе чаще всего выделялось три степени общего психического недоразвития: идиотия (глубокая умственная отсталость), имбецильность (резко выраженная и среднетяжелая умственная отсталость) и дебильность (легкая умственная отсталость). Данная классификация в данный момент упразднена.

Важным с клинической точки зрения вариантом типологии является клинико-физиологическая классификация психического недоразвития, предложенная С.С. Мнухиным и дополненная в дальнейшем Д.Н. Исаевым. Согласно этой классификации, умственная отсталость подразделяется на четыре формы: астеническую, атоническую, стеническую и дисфорическую.

Дифференцированные и недифференцированные формы умственной отсталости.

Понятие «дифференцированные формы умственной отсталости» не идентично понятию «этиологически уточненная умственная отсталость». Эти определения лишь отчасти совпадают, но в принципе они отражают разные стороны изучения патологии, обуславливающей психическое недоразвитие. Так, например, может быть достоверно известно, что у ребенка интеллектуальный дефект возник вследствие перенесенного менингоэнцефалита, однако данное поражение трудно назвать специфической «постэнцефалитической формой умственной отсталости». В то же время известно много весьма специфических, клинически четко очерченных форм интеллектуального недоразвития, этиология которых остается полностью неясной. Наконец, существует «клинически недифференцированная умственная отсталость», которая в этиологическом аспекте представляет собой совокупность моногенных дефектов. Таким образом, «недифференцированная умственная отсталость», «дифференцированные формы» интеллектуального недоразвития — это в первую очередь клинические, а не этиологические дефиниции. Вместе с тем

вполне понятно, что сам процесс дифференциации умственной отсталости основан на использовании и клинико-патогенетических, и биологических методов, направленных непосредственно на выявление причин поражения мозга.

Дифференциация отдельных нозологических форм более успешно проводится среди контингента больных с выраженной умственной отсталостью.

В настоящее время известно несколько сотен различных наследственных болезней, так называемых элементарных нозологических генетических единиц, сопровождающихся интеллектуальным дефектом, и продолжают выделяться новые наследственные формы.

Можно отметить несколько путей выявления этих заболеваний. Во-первых, цитогенетическое и биохимическое обследование разных контингентов умственно отсталых лиц. Выявляемая при этом хромосомная или биохимическая аномалия позволяет говорить об этиологическом факторе, вызвавшем интеллектуальный дефект, а сопоставление клинических особенностей у пораженных дает основание в ряде случаев сделать заключение об определенном клиническом синдроме. Во-вторых, тщательное исследование соматоневрологических особенностей больного с последующим выявлением сходных признаков у нескольких пораженных в одной семье или выявление этих признаков у неродственных умственно отсталых лиц. На основании такого сопоставления также иногда можно выделить определенный клинически диагностируемый симптомокомплекс.

Выделение отдельных форм или синдромов только по своеобразие клинической картины в отличие от биохимической или цитогенетической дифференциации еще далеко отстоит от решения вопроса этиологии поражения. Между дифференциацией синдрома по клиническим признакам и выявлением причин, обуславливающих это клиническое единство, нередко проходит очень большой срок. Достаточно вспомнить, что роль хромосомных нарушений в этиологии болезни Дауна, описанной более 100 лет назад, была установлена лишь в 1959 г. Новым этапом изучения этиологии этого поражения являются поиски причин, которые вызывают лежащее в основе патологии нерасхождение хромосом. Вместе с тем уровень познания этиологии болезни Дауна, достигнутый на сегодняшний день, дал очень много для практики: позволил выделить транслокационные формы с высоким риском для других детей в семье, показал влияние возраста родителей на возникновение нерасхождения хромосом, дал возможность разработать методы пренатальной диагностики, предотвращающие рождение детей с этим тяжелым заболеванием.

В группу дифференцированных форм умственной отсталости входят в первую очередь нозологически самостоятельные заболевания, для которых умственная отсталость является лишь одним из симптомов, хотя, как правило, самым тяжелым.

Чаще это генетически обусловленные нарушения, реже — клинически очерченные синдромы, этиология которых еще неясна. К дифференцированным формам принято относить также те варианты интеллектуального недоразвития, которые выделяют по какому-то одному

клиническому симптому, отражающему общее патогенетическое звено поражения мозга, при всем разнообразии этиологических и патогенетических механизмов, вызывающих это нарушение, например микроцефалию, гидроцефалию и др. К этой же группе относят и некоторые экзогенно обусловленные нарушения при наличии определенной специфичности клинической картины этих нарушений: алкогольную фетопатию, последствия ядерной желтухи, врожденный токсоплазмоз, сифилис и др. При этиологическом подходе среди всех клинически дифференцированных форм умственной отсталости можно выделить 3 основные группы: наследственно обусловленные, экзогенно обусловленные и клинко-патогенетические, которые могут вызываться как наследственными, так и экзогенными факторами.

Классификация дифференцированных форм умственной отсталости

Наследственно обусловленные формы

- Синдромы с множественными врожденными аномалиями
 - Хромосомные заболевания
 - Генетические синдромы с неясным типом наследования
 - Моногенно наследуемые синдромы
- Наследственные дефекты обмена
- Факоматозы
- Неврологические и нервно-мышечные заболевания с умственной отсталостью

Умственная отсталость смешанной (наследственно-экзогенной) этиологии

- Микроцефалия
- Гидроцефалия
- Краниостеноз
- Врожденный гипотиреоз

Экзогенно обусловленные формы умственной отсталости

- Алкогольная фетопатия
- Инфекционные эмбриофетопатии (рубеолярная, токсоплазмозная, цитомегаловирусная)
- Гемолитическая болезнь новорожденных

Недифференцированные формы умственной отсталости

Клинически «недифференцированная умственная отсталость» — это главным образом «семейная недифференцированная умственная отсталость». В эту группу входят относительно легкие формы интеллектуальной недостаточности, возникающие в семьях, характеризующихся накоплением случаев умственной отсталости и наличием микросоциальных условий, способствующих ее развитию.

А. Benton выделяет 2 варианта «семейной недифференцированной умственной отсталости»: более глубокую — «семейную олигоэнцефалию», в происхождении которой главную роль играют генетические факторы, и

семейную умственную отсталость как крайний вариант низкого интеллектуального уровня у биологически полноценных лиц, т. е. «физиологическую умственную отсталость». Здесь можно привести аналогию с вариантами аномалий личности: нормальные варианты личности — акцентуация характера — психопатии. При умственной отсталости: нормальные варианты интеллекта — пограничная умственная отсталость — умственная отсталость.

Многие случаи недифференцированной умственной отсталости, будучи легкими по своим проявлениям, рассматриваются как задержка психического развития.

Клинические проявления

Характерными клиническими особенностями умственной отсталости, являются, прежде всего, преобладание интеллектуальной недостаточности над дефектом остальных психических функций и отсутствие прогрессивности основной симптоматики заболевания. Следует отметить, что при некоторых формах умственной отсталости возможно прогрессивное течение. Так, например, при фенилкетонурии наблюдается прогрессивная динамика заболевания в первые годы жизни.

Как правило, умственная отсталость представляет собой проявления дизонтогенеза головного мозга и всего организма в целом. Особенностью умственного слабоумия является преимущественное недоразвитие наиболее дифференцированных, филогенетически и онтогенетически молодых систем головного мозга. Эта закономерность хорошо прослеживается в особенностях мышления: больше всего страдают его высшие формы — процессы обобщения и абстракции. Мышление больных находится на той стадии развития, когда ведущим в познавательной деятельности является установление частных, сугубо конкретных связей, а высшие формы отвлеченного мышления отсутствуют. Неспособность к понятийному мышлению наиболее отчетливо выступает при эксперименте по методу «классификации предметов»: выделение видовых и родовых понятий, оперирование наиболее общими признаками этим пациентам практически недоступно. Недостаточность процесса отвлечения проявляется и в неумении понять переносный смысл пословиц, поговорок и метафор.

Характерная для умственной отсталости неспособность к отвлеченному мышлению отражается и в особенностях внимания, восприятия, памяти. Внимание у пациентов с умственной отсталостью трудно привлекается, плохо фиксируется, отмечается его легкая отвлекаемость. Восприятие больного относительно бедно и недостаточно полно отражает окружающее. Память этих больных также недостаточна: все новое усваивается крайне медленно и лишь после многократного повторения. Если при некоторых вариантах умственной отсталости механическая память бывает вполне удовлетворительной, то память смысловая страдает всегда. Так, при воспроизведении прочитанного текста пациент не может передать своими словами основной смысл, а стремится рассказать все дословно.

В тесной связи с недоразвитием высших форм познавательной деятельности находится недоразвитие речи больных умственной отсталостью, что проявляется в первую очередь в запаздывании этапов ее развития. Степень недоразвития речи в большинстве случаев коррелирует с тяжестью интеллектуального дефекта. Страдает как развитие активной речи, так и ее понимание. Отмечается ограниченный запас слов, косноязычие, пассивный словарь значительно больше активного, речь зачастую маловыразительная, фразы короткие, достаточно часто аграмматичные, характерно неправильное употребление слов по смыслу.

Эмоции больных умственной отсталостью характеризуются тугоподвижностью. Для этих пациентов актуальными являются лишь непосредственные переживания, они неспособны реагировать на радость и горе, возможные в будущем. Типичны малая дифференцированность эмоций, их однообразие, отсутствие тонких оттенков переживаний, недостаточная способность подавлять свои эмоциональные проявления. Вместе с тем ясно выступает большая сохранность эмоциональной сферы по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Так, даже при выраженной умственной отсталости нередко можно отметить у больного проявления сочувствия, стремление помочь окружающим, такие больные могут испытывать чувство обиды, стыда за свой проступок, чувство глубокой привязанности. Темперамент и характер этих пациентов тоже весьма разнообразен. Среди них можно наблюдать ласковых и послушных, злобных и агрессивных или угрюмых и мрачных субъектов; наряду со спокойными и уравновешенными, можно увидеть вялых, апатичных или излишне подвижных и суетливых больных.

Нарушения волевой сферы пациентов с умственной отсталостью находятся в большой зависимости от уровня интеллектуального недоразвития. Чем сильнее выражен интеллектуальный дефект, тем менее мотивированы поступки больного, и тем чаще они определяются только сиюминутными желаниями (эмоциями) или влечениями. В их деятельности всегда есть признаки импульсивности, поступки совершаются без той борьбы мотивов, которая имеет место у здоровых людей.

Для легкой умственной отсталости характерна в целом относительно хорошая механическая память. В ряде случаев эти пациенты способны приобрести значительный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Иногда хорошая механическая память и относительно богатая по запасу слов речь могут маскировать слабость мыслительной деятельности и неспособность к образованию абстрактных понятий. Эти больные не проявляют самостоятельности и инициативы в работе (учебе), основную трудность составляет переход к мыслительным задачам, решение которых требует замены привычного способа деятельности новым и еще неизвестным. Эмоциональная и волевая стороны личности при умственной отсталости достаточно разнообразны, однако общими чертами являются недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, импульсивность на фоне повышенной внушаемости и склонности к подражательству. При правильном воспитании и обучении, осуществлении психолого-педагогической коррекции с привитием больным трудовых

навыков они могут овладевать целым рядом неквалифицированных профессий, прежде всего, ручного труда, проявляют хорошую бытовую приспособленность к жизни. Таким образом, эти больные в большинстве своем обучаемы (вспомогательная программа школы) и в дальнейшем могут жить самостоятельно. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики умственной отсталости является возраст от 6 до 8 лет. В МКБ-10 при характеристике этой группы пациентов отмечается, что в целом у большинства лиц с легкой умственной отсталостью поведенческие, эмоциональные и социальные нарушения и возникающая в связи с ними потребность в терапии и поддержке гораздо больше напоминает проблемы у людей с нормальным уровнем интеллекта, чем специфические проблемы у больных с более глубокими степенями психического недоразвития.

Взрослые с умеренной умственной отсталостью способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточно развита. Такие больные овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. При легкой умственной отсталости сознание своего «Я» более или менее развито. Многие из больных эгоцентричны, требуют к себе повышенного внимания, проявляют радость при положительной оценке их действий и обиду, когда их ругают. При беседе с этими больными можно заметить, что на вопросы, требующие напряжения, они отвечают «не могу», «не знаю», «не хочу». Специальные образовательные программы могут дать определенные возможности для приобретения ряда основных навыков и умений, однако объем усваиваемого материала крайне низок. При достаточном моторном развитии пациенты с умеренной умственной отсталостью могут овладевать простыми видами труда, но их работа носит механический характер, они не в состоянии изменить свою деятельность согласно изменившейся обстановке. К самостоятельной жизни эти больные, как правило, не приспособлены и нуждаются в постоянной опеке и в уходе за ними. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой умственной отсталости является возраст от 3 до 5 лет.

Клиническая картина тяжелой умственной отсталости сходна, прежде всего, с симптоматологией легкой умственной отсталости. Отмечается низкий уровень социального функционирования, что проявляется в практически полной невозможности усвоить элементарные школьные знания, бытовые умения и навыки. Обычно эти пациенты на протяжении всей жизни нуждаются в опеке и постоянном уходе за ними. В отличие от пациентов с умеренной умственной отсталостью, у этих больных наблюдаются выраженные расстройства моторной сферы, что также затрудняет даже их простую социальную адаптацию. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой умственной отсталости является возраст от 3 до 5 лет.

Для больных, страдающих глубокой умственной отсталостью, характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Они либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные

воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия. Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи. Оптимальным возрастом для диагностики глубокой умственной отсталости, особенно с точки зрения прогноза и социальных последствий заболевания, являются первые месяцы (первый год) жизни. В любом случае глубокая умственная отсталость должна диагностироваться до 3 лет.

Диагностика

1. Физикальный осмотр: при проведении физикального обследования важно оценить неврологические симптомы (собственно неврологическое обследование) и наличие возможных соматических аномалий, пороков развития, стигм дизэмбриогенеза. В некоторых случаях выявленная соматическая симптоматика позволяет уточнить время воздействия той или иной вредности, наличие специфических для ряда дифференцированных форм умственной отсталости соматических аномалий. Нередко у пациентов с умственной отсталостью наблюдаются многочисленные стигмы дизэмбриогенеза, такие как неправильная форма ушных раковин, высокое («готическое») нёбо, низкий рост волос, гипертелоризм, неправильный рост зубов и мн. др. При выраженной умственной отсталости часто выявляются множественные аномалии и пороки развития, среди которых чаще всего отмечаются глазные дефекты, пороки сердца, дополнительные пальцы, глухота, укорочение конечностей, а также увеличение печени и селезенки.
2. Генетическое исследование: рекомендуется направление на генетическую консультацию к врачу-генетику при диагностике умственной отсталости.
3. Инструментальная диагностика: у большинства больных умственной отсталостью выявляются различные структурные изменения головного мозга, иногда - и костей черепа. Проведение инструментальных исследований дает возможность уточнения этих изменений, в некоторых случаях используется и при проведении дифференциальной диагностики умственной отсталости.

4. Тест IQ: в клинической практике показатели Векслера наиболее часто используются для определения инвалидности. Общие баллы из тестов интеллекта должны регулярно использоваться при диагностике умственной отсталости, за исключением случаев, когда достоверность общего балла IQ вызывает сомнения, и в этом случае вместо него может использоваться соответствующий частичный балл. Результат теста интеллекта, указывающий на умственную отсталость, на два или более стандартных отклонения (SD) ниже среднего (например, балл 70 или ниже, если среднее значение = 100 и стандартное отклонение = 15). Существенные и значимые различия между оценками соответствующих шкал теста Векслера могут поставить под угрозу достоверность общего балла IQ. В таких ситуациях соответствующие частичные баллы могут лучше отражать истинный общий уровень когнитивного функционирования человека. Ошибкой является установление диагноза умственной отсталости (в том числе при проведении различных экспертиз) лишь на основании цифровых показателей коэффициента интеллектуального развития (обычно получаемого при обследовании по методике Векслера). Во всех случаях диагноз должен быть установлен психиатром на основании клинических данных, а любые психологические методики являются дополнительными, а не определяющими диагностику.

Лечение

При умственной отсталости у взрослых может наблюдаться коморбидное сочетание с любыми психическими и психоневрологическими расстройствами, лечение которых описывается в соответствующих клинических рекомендациях. В связи с законченностью морфофункционального развития мозга стимуляция психического развития препаратами нейрометаболического действия у взрослых пациентов с умственной отсталостью проводится не всегда, однако в ряде случаев назначение ноотропных средств целесообразно с целью улучшения когнитивных функций пациента.

При обусловленных дефектами обмена синдромах умственной отсталости в рамках дифференцированных форм, лечение доживших до зрелого возраста пациентов проводится специфическими методами терапии, включающими диету, заместительную терапию гормональными препаратами.

При возможности повлиять на этиологические факторы умственной отсталости проводят этиологическое лечение заболевания. Несомненно, этиологическое лечение умственной отсталости эффективно лишь в случае, когда ещё не произошло необратимого поражения головного мозга больного в результате воздействия того или иного этиологического фактора.

В большинстве случаев умственной отсталости проводят симптоматическое лечение.

Основными целями лечения при умственной отсталости у взрослых является редукция или устранение сопутствующих поведенческих нарушений. В зависимости от ведущей причины формирования или усиления поведенческих расстройств, структура терапевтических мероприятий

смещается в сторону преимущественно медикаментозной терапии, либо усиления психотерапевтической составляющей комплексного лечения.

Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в сочетании с психотерапией, трудотерапией, социальной работой с семьей и пациентом является одним из основополагающих принципов курации поведенческих расстройств у лиц с умственной отсталостью.

Адекватность терапевтического вмешательства зависит от правильной оценки соотношения причинных факторов с определением удельного веса биологической и социально-психологической составляющих, определяющих этапную ориентацию на то или иное воздействие - психотерапевтическое, медикаментозное или коррекционно-педагогическое. Коррекция поведения должна проводиться, по возможности, в амбулаторных условиях. Предпочтение отдается поведенческим и когнитивно-поведенческим методикам, показавшим наибольшую эффективность с позиций доказательного подхода.

Психофармакотерапия не является ведущим методом лечения и должна проводиться строго по клиническим показаниям и в течение ограниченного периода времени. Ее применение оправдано лишь в случаях грубых и некорректируемых форм нарушения поведения, при наличии "биологической почвы", предрасполагающей к расстройствам поведения, а также, при наличии сопутствующих выраженных эмоциональных и соматовегетативных расстройств, для снятия аффективной напряженности на начальных этапах психотерапевтической и коррекционно-педагогической работы.

Медикаментозное лечение умственно отсталых больных с минимально выраженными поведенческими нарушениями не проводится.

При симптоматическом медикаментозном лечении умственной отсталости у взрослых с выраженными сопутствующими нарушениями поведения назначение медикаментозного лечения не может быть использовано в качестве наказания, не является ведущим методом терапии и его следует начинать с «легких» препаратов и после недостаточного эффекта от немедикаментозных методов коррекции нарушенного поведения в обязательном сочетании с немедикаментозными методами коррекции. Также не рекомендуется их назначение без достаточных оснований на длительный срок (более одного месяца). Для выбора индивидуального варианта лекарственного воздействия необходимо учитывать уровень доказательности для конкретного препарата и оценить степень тяжести и длительность расстройства, результаты предшествующего лечения, а также провести детальный и тщательный анализ сопутствующей психопатологии с учетом высокой частоты реактивной провокации и чувствительности симптоматики к внешним воздействиям, оказывающих существенное влияние на изменчивость характера и степени выраженности расстройств поведения.

Применение нейролептиков:

- Рисперидон - для купирования повышенной раздражительности, агрессии и самоповреждающего поведения назначается краткосрочное (до 6 недель) симптоматическое лечение непрекращающейся агрессии

поддающейся нефармакологическим методам коррекции, и когда есть риск причинения вреда пациентом самому себе и другим лицам.

- Левомепромазин - показанием для применения препарата являются психотические состояния, протекающие с явлениями двигательного беспокойства, тревоги, страха.
- Клозапин - для лечения коморбидной психотической симптоматики у умственно отсталых
- Тиоридазин - применяется при психотических расстройствах, сопровождающихся гиперактивностью и возбуждением; тяжелыми нарушениями поведения, связанными с психотическими расстройствами или неврологическими заболеваниями, сопровождающиеся агрессивностью, неспособностью к длительной концентрации внимания, пониженной устойчивостью к развитию фрустрации.
- Хлорпротиксен - препарат оказывает антипсихотическое, антидепрессивное, седативное, противорвотное действие, обладает альфа- адреноблокирующей активностью.
- галоперидол - оказывает выраженный антипсихотический и противорвотный эффект. Для купирования психомоторного возбуждения в первые дни назначают внутримышечно по 2-5 мг 2-3 раза в сутки, либо внутривенно в той же дозировке

Реабилитация

Вопросы лечения и реабилитации умственно отсталых тесно взаимосвязаны и охватывают широкий круг медицинских, педагогических и социальных мероприятий. Организация всесторонней помощи умственно отсталым детям в нашей стране осуществляется учреждениями здравоохранения, социального обеспечения, просвещения и профессионального обучения.

Наиболее важное условие реабилитации умственно отсталых детей — раннее выявление, своевременное и поэтапное оказание лечебной и коррекционно-педагогической помощи, которая осуществляется сетью учреждений, дифференцированных с учетом возраста и степени психического недоразвития. Эта сеть включает в себя специализированные ясли и дома ребенка для детей с последствиями органических поражений ЦНС и интеллектуальным недоразвитием, детские сады для умственно отсталых детей, вспомогательные школы и школы-интернаты для обучаемых школьного возраста, специализированные профессионально-технические училища для умственно отсталых подростков, а также интернаты социального обеспечения для глубоко умственно отсталых. Детям с интеллектуальным дефектом в степени глубокой умственной отсталости и умственной отсталости, а также с более легким интеллектуальным недоразвитием, но с наличием дополнительной симптоматики, затрудняющей обучение и воспитание ребенка, выплачивается пенсионное пособие по детской инвалидности.

Отбор детей в специализированные учреждения проводят медико-психолого-педагогические консультации. Детей с умственной отсталостью,

нуждающихся в уточнении диагноза или при декомпенсации осложненных форм умственной отсталости, направляют в детские психиатрические стационары.

Лечебно-педагогическая работа должна строиться в каждом конкретном случае с учетом клинических особенностей заболевания, структуры интеллектуального дефекта, особенностей личности, речи и моторики больных. Большое значение в улучшении нервно-психического развития детей с умственной отсталостью имеют логопедические мероприятия, направленные на формирование речевых функций и устранение дефектов речи. При интеллектуальной недостаточности, сочетающейся с нарушениями в соматическом и неврологическом состоянии, а также в двигательной сфере, большое значение имеет лечебная физкультура, способствующая развитию моторики, координации, внимания, подвижности психических процессов, укреплению общего соматического состояния больных.

Трудовая адаптация. Учебно-воспитательная работа во вспомогательной школе-интернате включает начальные этапы организации трудового обучения, которое занимает одно из основных мест в процессе подготовки умственно отсталых детей к самостоятельной общественно-полезной деятельности. Социально-трудовая адаптация лиц с умственным недоразвитием имеет ряд специфических особенностей, требует специальных последовательных приемов и методов профессионального обучения с последующим постепенным включением подростков в самостоятельную трудовую деятельность.

В профилактике умственной отсталости основные успехи достигнуты на пути патогенетически обоснованной своевременной терапии некоторых заболеваний, следствием которых является интеллектуальный дефект, а также на пути широкого внедрения медико-генетического консультирования, направленного на предупреждение рождения детей с тяжелым поражением мозга. Работа врачей медико-генетической консультации заключается в определении прогноза рождения больного ребенка, а также в разъяснении вероятности этого события обратившейся за советом семье. Во многих случаях врач медико-генетической консультации может помочь семье принять правильное решение. Наиболее перспективной задачей этой службы является организация пренатальной диагностики наследственных заболеваний в тех случаях, когда это возможно на современном этапе развития исследований в области медицинской генетики. Практически все семьи, в которых имеются умственно отсталые лица среди родственников, при возникновении вопроса о рождении ребенка должны направляться в медико-генетические консультации.

Применение таких лечебно-профилактических мероприятий, как обменное переливание крови новорожденным при резус-конфликте матери и плода, массовое обследование новорожденных на ФКУ и гипотиреоз с последующей патогенетической терапией выявленных больных также приводят к некоторому сокращению числа больных с глубоким интеллектуальным дефектом.

Профилактика умственной отсталости тесно связана также с предупреждением различных экзогенных вредностей пренатального периода:

заболеваний матери, различных химических и лекарственных интоксикаций, воздействия ионизирующей радиации, инфекций и других патогенных факторов.

Особое внимание должно быть уделено профилактике интранатальных асфиксий и родовой травмы, которые нередко ведут к возникновению органических поражений ЦНС и тяжелых форм психического недоразвития. В этой связи большое значение приобретают меры, направленные на улучшение помощи беременным женщинам и совершенствование родовспоможения. Интенсивной борьбы требует ликвидация женского алкоголизма — самой распространенной из внешнесредовых причин умственной отсталости.

Определенное значение для профилактики умственной отсталости имеет предупреждение инфекций и травм новорожденных и детей раннего возраста.

Возможность сокращения числа умственно отсталых лиц во многом зависит от общих социальных мероприятий, направленных на улучшение гигиенических условий среды, на устранение таких отрицательных социальных явлений, как пьянство и алкоголизм, на улучшение условий воспитания детей раннего возраста, особенно в таких учреждениях, как дома ребенка и детские дома. Устранение депривации при воспитании детей, оставшихся без попечения родителей, должно способствовать сокращению числа детей с умственной отсталостью и деформацией личности.

Список литературы.

- 1. Амиров А.Н.** Часть V. Медико-социальная экспертиза: учебное пособие для врачей. М.: Умный доктор. 2019.32с.
- 2. Бакк А.** Забота и уход: книга о людях с задержкой умственного развития. пер. со швед. под ред. Ю. Колесовой. - Санкт-Петербург, 2021. - 359 с.
- 3. Дементьева Н.Ф.**Социокультурная реабилитация инвалидов в системе интеграции их в общество // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. - 2019. - № 1. - С. 28-29.
- 4. Клиническое** руководство: модели диагностики и лечения психических и поведенческих расстройств. Под. ред.В.Н. Краснова и И.Я. Гуровича. М.,2019. С. 154-161.
- 5. Исаев Д.Н.** Умственная отсталость у детей и подростков. Руководство. - СПб: Речь,2020. 391с.