ББК 88.37
И71

Исаев Д. Н.

И71 Умственная отсталость у детей и подростков. Руководство. — СПб.: Речь, 2003. — 391 с., илл.

ISBN 5-9268-0212-1

Настоящее руководство выходит четверть века спустя после аналогичных публикаций. В нем подведены итоги сорокалетнего изучения автором и его сотрудниками клинических и патопсихологических особенностей умственно отсталых детей всех возрастов, а также подростков. В руководстве помещены материалы, посвященные истории развития представлений об умственной отсталости, этиологии и патогенезу психического недоразвития. Излагаются современные методы многосторонней диагностики и дифференциальный диагноз умственной отсталости. Основное место в содержании книги занимает подробное описание систематики, клинической картины разных степеней и форм умственной отсталости. В отличие от традиционных представлений сделан акцент на существовании позитивной динамики развития психических нарушений при умственной отсталости, а также на нередко наблюдающихся негативных изменениях в ее клинической картине: декомпенсации, невротические, поведенческие и психотические расстройства, осложняющие социальную адаптацию этих детей и подростков. Большое внимание уделено современной терапии, коррекционно-педагогическим мерам и абилитации детей и подростков с отклонениями психического развития, которые осуществляются в семьях и специальных образовательных учреждениях.

Руководство предназначено всем специалистам, работающим с умственно отсталыми детьми и подростками: врачам, специальным психологам, педагогам (дефектологам), реабилитологам, социальным работникам и может быть полезно для родителей, воспитывающих детей с отклонениями в развитии.

ББК 88.37

ISBN 5-9268-0212-1

© Издательство «Речь», 2003.
© Д. Н. Исаев, 2003.
© П. В. Борозенец, оформление, 2003.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ 11

Глава 1. ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ ОБ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Четыре исторических периода развития представлений об умственной отсталости 15
Первый период 15
Второй период 17
Третий период 18
Четвертый период 19
Определения умственной отсталости в историческом аспекте 20
Распространенность умственной отсталости 27

Глава 2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ. ДИЗОНТОГЕНИИ

Этиология умственной отсталости 31
Эндогенные причины 31
Врожденные причины 32
Приобретенные причины 36
Патогенез 39
Дизонтогении 40
Пренатальный онтогенез и дизонтогении 40

Глава 3. КЛИНИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОЧЕТАЮЩИХСЯ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Наследственные болезни обмена аминокислот, сопровождающиеся нарушением нервно-психического развития 45
Фенилкетонурия 46
Органические ацидемии, сопровождающиеся нарушением нервно-психического развития 47
Галактоземия 48

Мукополисахаридоз 1 H (синдром Гурлера) 49
Клинические формы умственной отсталости, в основе которых лежат генетические и хромосомные нарушения 50
Болезнь Дауна 50
Синдром ломкой Х-хромосомы (синдром Мартина–Белла) 52
Синдром Клайнфельтера (XXY) 53
Синдром Шерешевского–Тернера (моносомия Х) 54
Синдром Прадер–Вилли 56
Синдром «лицо эльфа» 56
Синдром Корнелии де Ланге 57
Синдром Рубинштейна–Тэйби 58
Микроцефалия (истинная) 59
Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Прингля–Бурневиля) 59
Нейрофиброматоз Реклингхаузена 60
Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Стердж–Вебера) 61

Глава 4. СИНДРОМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ — ПОСЛЕДСТВИЯ ВНУТРИУТРОБНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПЛОДА

Синдром умственной отсталости при токсоплазмозе 63
Синдром умственной отсталости при цитомегалии 64
Синдром умственной отсталости при листериозе 64
Умственная отсталость при врожденном сифилисе (ювенильный паралич) 65
Умственная отсталость при краснухе (рубеолярная эмбриопатия, синдром Грегга–Свана) 65
Алкогольный синдром плода (алкогольная энцефалопатия) 66
Умственная отсталость, вызванная гемолитической болезнью 68
Умственная отсталость, связанная с родовой травмой 69

Глава 5. ДИАГНОСТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ. МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ

Общие принципы диагностики умственной отсталости 71
Сбор анамнеза 73
Диагностическая беседа с ребенком 74
Соматическое и неврологическое обследование 78
Оценка состояния новорожденного 79
Оценка развития ребенка 80
Общий осмотр и неврологическое обследование 82
Диагностика наследственных заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью 85

Психиатрическое обследование 86
Патопсихологическая диагностика 86
Изучение адаптивных навыков 88
Нейропсихологические методы исследования 92
Рентгенологические и электрофизиологические исследования 93
Рентгенография 93
Пневмоэнцефалография 94
Компьютерная томография (КТ) 94
Магнитно-резонансная томография (МРТ) 95
Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) 95
Реоэнцефалография (РЭГ) 95
Эхоэнцефалография (ЭхоЭГ) 96
Ультразвуковая допплерография 96
Лабораторные химические исследования крови и спинно-мозговой жидкости и биоптического материала 96
Электрофизиологические методы 96
Медико-генетическое консультирование и ранняя диагностика умственной отсталости 97
Заболевания, подчиняющиеся законам наследования Менделя ... 99
Пренатальная диагностика некоторых наследственных заболеваний 104

Глава 6. СИСТЕМАТИКА ФОРМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Классификации, основанные на степени тяжести интеллектуального дефекта 108
Морфологические классификации 111
Классификации, созданные на основе психологических и клинических признаков 111
Этиологические классификации 112
Этиопатогенетические классификации 114
Классификации, созданные с целью социального и педагогического прогноза 116
Клинико-физиологические классификации 117
Международная классификация болезней (МКБ-10) 120

Глава 7. СТЕПЕНИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ: ЛЕГКАЯ, УМЕРЕННАЯ, ТЯЖЕЛАЯ И ГЛУБОКАЯ

Легкая умственная отсталость (дебильность) 124
Нарушения процессов ощущения и восприятия 125
Расстройства внимания 126
Расстройства мышления 128

Нарушения речи 131
Расстройства памяти 133
Расстройства чувств 135
Волевые расстройства 137
Формирование самооценки 138
Недоразвитие психомоторики 139
Школьная успеваемость 139
Овладение трудовыми навыками 140
Умеренная умственная отсталость (легкая имбецильность) 142
Статические и локомоторные функции 142
Расстройства внимания 142
Нарушения процессов ощущения и восприятия 143
Расстройства мышления 143
Нарушения речи 144
Расстройства памяти 145
Эмоционально-волевые расстройства 146
Тяжелая умственная отсталость (выраженная имбецильность) 149
Недоразвитие двигательной сферы 150
Расстройства внимания 151
Расстройства чувств 151
Нарушения восприятия 151
Недоразвитие мышления и речи 151
Недоразвитие памяти 153
Глубокая умственная отсталость (идиотия) 156

Глава 8. ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ: АСТЕНИЧЕСКАЯ, АТОНИЧЕСКАЯ, ДИСФОРИЧЕСКАЯ И СТЕНИЧЕСКАЯ

Астеническая форма умственной отсталости 159
Общие особенности астенической формы умственной отсталости 161
Эмоциональные расстройства 161
Затруднения в овладении школьными навыками 162
Основной вариант 163
Брадипсихический вариант 165
Дислалический вариант 166
Диспрактический вариант 167
Дисмнестический вариант 170
Атоническая форма умственной отсталости 179
Общие особенности атонической формы 179
Аспонтанно-апатический вариант 183
Акатизический вариант 186

Мориоподобный вариант 187
Особенности биоэлектрической активности мозга 188
Результаты биохимических исследований 189
Результаты психологических исследований 189
Механизмы возникновения астенической формы 191
Дисфорическая форма 192
Эмоциональные расстройства 193
Механизмы возникновения дисфорической формы 194
Стеническая форма умственной отсталости 199
Общие клинические особенности стенической формы 200
Уравновешенный вариант 202
Неуравновешенный вариант 204
Биоэлектрическая активность мозга 206
Результаты биохимических исследований 206
Результаты психологических исследований 207
Клинико-электроэнцефалографические корреляции 211

Глава 9. РАЗВИТИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Эволютивная динамика легко умственно отсталых детей первых четырех лет 216
Психическое развитие умственно отсталых детей старшего дошкольного возраста 221
Психическое развитие умственно отсталых школьников и подростков 223
Структура интеллекта умственно отсталых детей и ее изменение с возрастом 227
Динамика изменений симптомов, не специфичных для умственной отсталости 233

Глава 10. ДЕКОМПЕНСАЦИЯ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Декомпенсация, зависящая от этиологии умственной отсталости . 237
Возрастная декомпенсация 241

Глава 11. РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Распространенность расстройств поведения у умственно отсталых 246
Классификации поведенческих расстройств 247
Делинквентное поведение 252

Гипердинамические нарушения поведения 254
Виды поведенческих расстройств 254
Побеги из дома (интерната) и бродяжничество 254
Агрессия 255
Аутоагрессия 255
Повышенная аффективная возбудимость 255
Грубость 256
Недисциплинированность 256
Отказ от обучения 256
Паратистическое поведение 256
Дисфорическое расстройство поведения 257
Неустойчивое расстройство поведения 257
Патологически измененные влечения 257
Воровство 258
Активное, не соответствующее возрасту, сексуальное поведение 258
Алкоголизация 259
Токсикоманическое поведение 260
Возрастные и другие особенности поведения умственно отсталых 260
Механизм возникновения нарушений поведения у детей и подростков с умственной отсталостью 261

Глава 12. НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, ПСИХОГЕННЫЕ РЕАКЦИИ И ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Невротические расстройства 267
Неврастения 269
Истерия 270
Невроз навязчивых состояний 271
Реактивные состояния 272
Психосоматические расстройства, возникающие у умственно отсталых детей и подростков 277

Глава 13. ПСИХОЗЫ И ЭПИЛЕПСИЯ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Распространенность психозов у умственно отсталых лиц 282
Шизофрения 284
Органические психозы 289
Маниакально-депрессивный (аффективный) психоз 290
«Олигофренный» психоз sui generis 295
Психогенные психозы 302

Токсико-инфекционные психозы 303
Частота психозов у умственно отсталых детей и подростков с разными клиническими формами 304
Психозы, возникающие на фоне тяжелых степеней умственной отсталости 306
Эпилепсия и умственная отсталость 310
Механизмы возникновения эпилептических припадков при умственной отсталости 313

ГЛАВА 14. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Отграничение от детской шизофрении 317
Отграничение от раннего детского аутизма 319
Отграничение от болезни Геллера 319
Отграничение от симптоматических психозов 320
Отграничение от преходящих интеллектуальных нарушений органического происхождения: церебрастении, апато-абулического синдрома, гиперактивности 320
Отграничение от церебрастении 320
Отграничение от апато-абулического синдрома 321
Отграничение от синдрома гиперактивности 321
Отграничение от органической деменции 321
Отграничение от эпилептической деменции 322
Отграничение от состояний недоразвития речи: моторной и сенсорной алалии 324
Отграничение от моторной алалии 324
Отграничение от сенсорной алалии 325
Отграничение от психического инфантилизма 325
Отграничение от симптоматической дислексии 326
Отграничение от соматогенной астении 327
Отграничение от невропатии 328
Отграничение от психопатий (расстройств личности) 329
Отграничение от замедленного темпа психического развития 330
Отграничение от семейно-бытовой и педагогической запущенности 330
Отграничение от парциального моторного инфантилизма 332
Отграничение от задержек развития речи 332

Глава 15. ТЕРАПИЯ И ПРОФИЛАКТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Основные принципы медикаментозной терапии детей с умственной отсталостью 336

Специфическое лечение 338
Патогенетическое лечение 338
Симптоматическое лечение 345
Профилактика умственной отсталости 352
Профилактика наследственных заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью 353
Профилактика врожденных форм умственной отсталости 354
Профилактика приобретенных форм умственной отсталости 355

ГЛАВА 16. ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Абилитация детей и подростков с умственной отсталостью 357
Лечебная педагогика как средство осуществления абилитации 359
Специальные (коррекционные) дошкольные и школьные образовательные учреждения 360
Содержание деятельности специального психолога по абилитации умственно отсталых детей и подростков 361
Коррекционная педагогическая работа с детьми, имеющими разные формы умственной отсталости 363

Глава 17. УЧАСТИЕ СЕМЬИ В ВОСПИТАНИИ, ЛЕЧЕНИИ И АБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Раннее распознавание умственной отсталости и реакция семьи 368
Распознавание отсталости в дошкольные годы и отношение семьи к этому факту 369
Распознавание отсталости в первых классах школы и отношение к этому семьи 370
Типы и продолжительность родительских реакций на появление в семье тяжелого умственно отсталого ребенка 371
Поддержка родителей во время стресса от впервые поставленного их ребенку диагноза тяжелой умственной отсталости и в дальнейшем при его воспитании 377

ЛИТЕРАТУРА 382

ПРЕДИСЛОВИЕ

Предлагаемое на суд читателя руководство для специалистов по умственной отсталости у детей и подростков своим выходом обязано целому ряду обстоятельств. Загрязнение природы привело к искажению и даже разрушению всего того, что необходимо для сохранения и продолжения нормальной жизни на земле. Это не в последнюю очередь отразилось на воспроизведении человеческого рода. Следствием техногенных катастроф и чрезмерного развития промышленности в мире явилось то, что не только разрушается здоровье ныне живущих людей, но и их генетические корни. Мутации генов, хромосомные аберрации, возникающие под влиянием многочисленных естественных и особенно техногенных факторов, приводят к постоянному увеличению пороков развития у нарождающегося поколения. Увеличивается число новорожденных детей, которым суждено стать инвалидами. В подавляющем большинстве они будут умственно отсталыми людьми. С каждым годом возрастает число вредностей, негативно сказывающихся на созревании плода в утробе матери. Тератогенным эффектом обладают не только радиация, продукты промышленной и бытовой химии, здоровье будущей матери подвергают опасности загрязненные воздух и вода, а также пища, чистоту которых, как правило, проверить затруднительно. В том случае, если младенца минуют эти опасности, его неокрепший организм подвергается тому же риску, что и здоровье его родителей. Удручает то, что сегодня от этих неблагоприятных воздействий не застрахованы ни городские, ни сельские жители, менее подверженные влиянию технического прогресса.

Постоянное увеличение детей с нарушениями психического развития, к сожалению, еще не стало сигналом для изменения отношения к этой психической патологии. В широких кругах медицинской общественности все еще сохраняется представление о том, что невозможно оказать существенное влияние на судьбу умственно отсталых людей. В результате в лучшем случае умственно отсталыми детьми и подростками, число которых составляет 1–3% популяции, занимаются педагогические учреждения просвещения и органы социальной защиты.

Глава 1

ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ ОБ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

«Умственная отсталость» — термин, который в настоящее время рекомендован международной классификацией. Его фактическое значение более объемно, и естественнее было бы использовать термин «психическое недоразвитие», поскольку он точнее отражает суть явления, поскольку в процессе развития отстает не только интеллект, но и другие сферы психики. В настоящем руководстве мы будем пользоваться этими терминами как синонимами. В понятие «олигофрения» вкладывается более узкий смысл — формирование в процессе развития у ребенка дефекта, ограниченного интеллектуальной сферой. В связи с современными представлениями этот термин употребляется реже.

Психическое недоразвитие (умственная отсталость) — совокупность этиологически различных наследственных, врожденных или рано приобретенных стойких непрогрессирующих синдромов общей психической отсталости, проявляющихся в затруднении социальной адаптации главным образом из-за преобладающего интеллектуального дефекта (Исаев Д. Н., 1982).

ЧЕТЫРЕ ИСТОРИЧЕСКИХ ПЕРИОДА РАЗВИТИЯ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ ОБ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Понимание умственной отсталости в нынешнем его представлении сформировалось не сразу. История изучения этой клинической формы может быть разделена на четыре периода.

Первый период

Первые клинические описания врожденного слабоумия относятся к концу XVIII века. В 1770 году Dufour указал на существование двух степеней психического недоразвития: идиотии и имбецильности. Все же до первой половины XIX века для обозначения интеллектуально неполноценных лиц использовался один термин — идиотия.

В начале XIX века Пинель (Pinel Ph., 1806) дал определение этому понятию: «более или менее абсолютное нарушение функций разума и/или чувства». Он все еще предполагал, как это тогда было принято, что идиотия — это одна из форм психического заболевания — сумасшествия (аменции). Он расширил это понятие, распространяя его на многие состояния, отличавшиеся глубиной интеллектуального дефекта и нарушением адекватного выражения чувств. Пинель полагал, что причиной идиотизма могут быть врожденные поражения, «излишества», наркомании, умственное переутомление, «слишком обильные кровопускания, применявшиеся для лечения мании», таким образом, включая в эту группу и состояния приобретенного слабоумия. Обратив внимание на физическое состояние слабоумных и дефекты в строении их тела, он сделал заключение о том, что «если идиотизм зависит от порока сложения головы, то тогда бесполезны старания его излечить».

Эскироль (Esquirol J., 1838), основательно изучив слабоумие, первым понял, что идиотия не болезнь, а состояние, характеризующееся тем, что умственные способности при нем в течение жизни никогда не развивались. Работы Эскироля положили начало клиническому и психологическому изучению слабоумия.

В дальнейшем многие клиницисты подробно описывали умеренные формы врожденного слабоумия. Однако при этом они использо-

вали различную терминологию. W. Griesinger (1871) называл их легкой формой идиотии; H. Emminghaus (1887) — слабоумием и полуидиотизмом; R. V. Krafft-Ebing (1868) — тупоумием или полуидиотизмом.

В противоположность многим современникам Й. Г. Песталоцци (1746–1827) пытался убедить в необходимости воспитания и обучения «тупоумных», однако долгое время это ни к чему не приводило. Для реализации гуманных устремлений швейцарского педагога тогда еще не созрели ни экономические, ни социальные условия.

Проверке в жизни предположений об обучаемости слабоумных помог случай. В лесах Авейрона был обнаружен одичавший мальчик 11–12 лет. Он был мало похож на человеческое существо: находился в непрерывном движении, кусался, царапался. J. Itard (1775–1838), будучи сенсуалистом, в процессе обучения Виктора — так был назван этот ребенок — использовал методы, основанные на развитии чувств. Он попеременно тренировал его различные органы чувств, прививал ему социальные навыки и развивал речь. Сделать Виктора нормальным человеком не удалось, но появились доказательства, что даже идиоты способны к обучению.

Ученик Эскироля E. Seguin (1846) дал определение и описание идиотии и умеренной умственной отсталости. Он создал свою систему лечебной и педагогической коррекции и попытался сначала во Франции, а затем в США лечить слабоумных детей. Основа его метода заключалась в первоначальном развитии способностей к восприятию, а затем понятийных функций, что в значительной мере используется и нынешними педагогами.

B. Morel (1857) был основоположником теории вырождения, являющейся, в частности, причиной идиотии и кретинизма, полагая, что слабоумие — последний этап деградации рода. Он также выделил обусловленную физическим и психическим недоразвитием «психическую дефективность», которая представляла промежуточную ступень между психозами и идиотией.

V. Magnan (1893) придерживался той же точки зрения, считая слабоумие проявлением дегенерации. Всех «дегенератов» он делил на идиотов, имбецилов, тупоумных (дебилов) и высших дегенератов (психопатических личностей).

Итогом первого периода изучения врожденного слабоумия стало то, что к началу XX века сложилось преобладающее убеждение об отличии врожденного слабоумия от сумасшествия, о неблагоприятной наследственности как о его причине. Были описаны несколько форм степеней врожденного слабоумия, различающиеся по степени выраженности интеллектуального дефекта.

В этот период еще не было единообразной терминологии умственной отсталости, впервые начали описываться ее отдельные формы, представления об этиологии и патогенезе были неопределенными, клинические характеристики отражали интеллектуальную недостаточность и нарушения эмоциональной и волевой сфер. Такое целостное клиническое изучение существенно отличает исследования первого периода развития об олигофрении от работ последующего этапа (Сухарева Г. Е., 1965).

Второй период

Начало этого периода можно связать с трудами С. С. Корсакова (1813), Д. Н. Зернова (1879), W. Griesinger (1871) и др., в которых они доказывали, что наиболее частыми причинами «идиотизма» являются ранние поражения мозга. И. П. Мержеевский (1871), патологоанатомически изучив случаи микроцефалии, настаивал на том, что идиотия своим происхождением обязана последствиям перенесенных заболеваний. Он выступал против теории K. Vogt, который считал врожденное слабоумие атавизмом, неизбежным, а потому и фатальным для человеческого общества.

Во второй половине XIX и начале XX века в наиболее развитых странах было введено всеобщее обучение. В связи с тем, что не все дети могли освоить школьную программу, а клинический метод оценки готовности к школе был слишком громоздким, Бине и Симон (Binet A. и Simon Th.) в 1905 году на основе обследования нескольких тысяч учащихся разработали психологическую методику, определяющую способность к критической оценке, абстракции и рассуждениям. Она была использована для диагностики интеллектуального уровня аномальных детей. Бине полагал, что, классифицируя врожденное слабоумие, следует учитывать только интеллектуальную недостаточность. Таким образом, он изменил взгляд специалистов на сущность врожденного слабоумия, которое стало в своей основе рассматриваться как интеллектуальная неполноценность, а не изменение личности в целом. Благодаря тому, что тесты Бине–Симона ускоряли и облегчали диагностику отсталости, они были востребованы во многих странах и широко распространились по всему миру.

Штерн (Stern W., 1915) сделал предположение, что, разделив умственный возраст ребенка на хронологический возраст, можно получить коэффициент интеллекта (IQ), который, по его мнению, оставаясь постоянным, будет характеризовать интеллект в течение всей жизни.

В США L. M. Terman создал свой вариант методики, назвав его «тест Стэнфорд—Бине». Шкала Бине—Симона и ее разновидности в основном были построены на заданиях, требующих словесных ответов. По этой причине они критиковались как диагностирующие не природный интеллект, а результаты обучения и влияния культуры. Векслер (Wechsler D., 1949) учел это и разработал сначала шкалу оценки интеллекта для взрослых, а затем и для детей, в составе которых были как вербальные, так и невербальные тесты. Для того чтобы исключить влияние культурных наслоений и оценивать природные способности исследуемых, были созданы методики с заданиями, и вовсе не требовавшие вербальных ответов (например, методика Равена). В дальнейшем разнообразные шкалы, оценивающие интеллект, адаптировались и создавались во многих странах, получив большое распространение.

По мнению Г. Е. Сухаревой (1965), итогом второго периода явилось внедрение тестовых методик, которое оказалось неплодотворным для изучения олигофрении. Стремясь получить оценку врожденного слабоумия только подсчитыванием «интеллектуального коэффициента интеллекта», исследователи расширяли понятие умственной недостаточности, в то время как во многих случаях невыполнение заданий по предлагавшимся тестам может быть связано с задержкой развития из-за соматической ослабленности или неблагоприятных условий жизни. В этот период выяснилась возможность возникновения умственной отсталости под влиянием внешних причин.

Третий период

Начало этого периода изучения врожденного слабоумия можно связать с выходом труда Э. Крепелина (1915). Для обозначения сборной, различной по этиологии, клинической картины и анатомических изменений группы аномалий он предложил термин «олигофрения». В ней он объединил состояния, имеющие тотальную задержку психического развития. Положительным моментом этого подхода стало то, что изучение олигофрении включалось в проблему дизонтогении. Всестороннее изучение олигофрении позволило выявить факторы и условия, вызывающие пороки развития (инфекции, интоксикации, ионизирующая радиация, нарушения обмена веществ и др.). В связи с этим в центре внимания последующего изучения олигофрении стали ее этиология, патогенез и классификация.

Способы исследования олигофрении расширились за счет использования рентгенографии, пневмоэнцефалографии, электроэнцефалографии, иммунологических и биохимических методов.

Благодаря изучению клинических проявлений, психологических особенностей и материалов, полученных дефектологами, специалисты начали критичнее относиться к психометрическому методу. Для оценки степени выраженности слабоумия стали больше привлекать показатели успеваемости в школе и степень социальной адаптации (Burt C., 1955; Mautner H., 1959; Heber R., 1959). Все это позволило отграничить легкую степень умственной отсталости от сходных с ней нарушений познавательной деятельности.

Выдающийся отечественный психолог Л. С. Выготский считал, что основная особенность умственно отсталого ребенка заключается в недоразвитии абстрактного мышления. Он сформулировал концепцию психологических особенностей умственной отсталости. «Понять своеобразие слабоумия означает в первую очередь, что надо не просто передвинуть центр тяжести интеллектуального дефекта на дефекты в аффективной сфере, это означает в первую очередь, что надо подняться вообще над изолированным метафизическим рассмотрением интеллекта и аффекта как самодовлеющих сущностей, признать их внутреннюю связь и единство, освободиться от взгляда на связь интеллекта и аффекта как на одностороннюю механическую зависимость мышления от чувства» (Выготский Л. С., 1935).

Ученики и последователи Л. С. Выготского (Божович Л. И., Гальперин П. Я., Запорожец А. В., Леонтьев А. Н., Лурия А. Р., Рубинштейн С. Л., Эльконин Д. Б. и др.), развивая его идеи, продолжили психологические исследования, изучающие личность ребенка в целом. Это позволило получать характеристики, отражающие своеобразие и закономерности развития психической деятельности умственно отсталого ребенка, используя их в процессе воспитания и обучения.

Четвертый период

Этот период изучения умственной отсталости, продолжающийся и в настоящее время, особенно плодотворен. Выявлены и описаны несколько сотен наследственных синдромов, сочетающихся с умственной отсталостью (Барашнев Ю. И., 1978; Вельтищев Ю. Е., Темин П. А., 1998; Давиденкова Е. Ф. и др., 1975; Лазюк Г. И., 1983; Маринчева Г. С. и Гаврилов В. И., 1988; Эфроимсон В. П. и Блюмина М. Г., 1978; Crome L. и Stern J., 1972; de Grouchy J., Turleau C., 1977; McKusick V. A., 1992, Menkes J. H., 1995 и др.). В числе вновь описанных синдромы Rubinstein–Taybi (1963), Prader–Willi (1956), Sotos J. F. (1964), Menkes J. H. (1962), Augelman H. (1965), гомоцистинурии (1962), Martin–Bell (1943)

и многие другие. В связи с установлением этиологии различных форм умственной отсталости расширились терапевтические возможности. Успешно осуществляется лечение фенилкетонурии, галактоземии, умственной отсталости, вызванной токсоплазмозом, и др. Наряду с успехами генетического консультирования внедряется дородовая диагностика состояний умственной отсталости.

Увеличилось число социальных, психологических и дефектологических исследований умственно отсталых детей и подростков (Забрамная С. Д., 1995; Лебединский В. В., 1985; Лубовский В. И., 1989; Маллер А. Р., 2000; Шипицына Л. М., 2002 и др.), значительно расширивших представления о структуре психических нарушений и их адаптивных возможностях.

Появились работы клиницистов, которые систематизировали клинические формы в соответствии с физиологическими и другими механизмами, лежащими в их основе (Озерецкий Н. И., 1958; Исаев Д. Н., 1965; Мнухин С. С., 1961; Певзнер М. С., 1959; Сухарева Г. Е., 1965; Benda C., 1960; Jervis G., 1959; Mautner H., 1959; Хебер Р., 1959; Hilliard L. T. и Kirman B. H.,1965; Penrose L., 1963; Tredgold A., 1956; Clarke Ann. и Clarke A., 1965; Kohler C., 1963 и др.).

Пересмотрено представление об умственной отсталости как о неизменном интеллектуальном дефекте. Имеющиеся у умственно отсталых лиц стабильные психические нарушения постоянно изменяются, однако не исчезая полностью. Стало ясно, что существующая эволютивная положительная возрастная динамика психических нарушений может быть интенсифицирована как коррекционными педагогическими методами, так и медикаментозными средствами. Более того, доказано, что чем раньше и интенсивнее проводится стимуляция психического развития умственно отсталых детей, тем она эффективней. В то же время их социальная адаптация находится в большой зависимости от жизненных обстоятельств, приводя намного чаще, чем у здоровых лиц, к декомпенсациям и невротическим или психотическим расстройствам.

ОПРЕДЕЛЕНИЯ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ В ИСТОРИЧЕСКОМ АСПЕКТЕ

Создание определения умственной отсталости необходимо для постановки диагноза, использования психометрических тестов с целью оценки интеллекта, расчета распространенности и заболеваемости, вы-

явления этиологии и отграничения от сходных клинических форм. Чтобы сформулировать определение умственной отсталости, наука проделала очень большой и трудный путь, сталкиваясь с возникающими противоречиями, непониманием и явным противодействием найти правильный ответ на этот очень важный для теории и практики вопрос.

Споры об определении того, что такое умственная отсталость и как ее классифицировать, продолжаются с давних пор. Как уже отмечалось, Эскироль (Esquirol J., 1838) первым дал определение врожденного слабоумия и охарактеризовал его как нарушение развития, а не как заболевание. Он отграничил его от деменции — приобретенного слабоумия, возникающего вследствие распада психической деятельности.

Описывая умственную отсталость, Wilbur (1852) утверждал, что она определяется главным образом по социальным и моральным критериям. Эта точка зрения упорно сохранялась в течение длительного времени и теперь вплетается в систему противоречивых представлений о роли социальной адаптации и интеллекта в определения того, что следует понимать под умственной отсталостью.

С. С. Корсаков (1913), обсуждая состояния психического недоразвития, к врожденному слабоумию относил только тяжелые его формы. Он считал, что больной с легким недоразвитием по уровню психической деятельности больше соответствует норме, чем патологии.

По мнению Крепелина (Kraepelin E., 1915), несмотря на сходство внешних проявлений, олигофрения — это «пестрая смесь» болезненных форм самого разного происхождения и весьма различной сущности. Он первый, создавая классификацию, перешел от симптоматики психических заболеваний как ее основы к этиологии, клиническим проявлениям и анатомическим особенностям.

E. Bleuler (1920), как и многие другие, расширил понятие олигофрении, объединив под этим термином группу болезненных состояний с различным уровнем психического недоразвития.

W. White (1919) полагал, что врожденное слабоумие, даже с точки зрения психометрических шкал, относительно. При одних условиях поведение индивида можно рассматривать как нормальное, при других же обстоятельствах оно может вызывать подозрения в неполноценности.

Дефиниции врожденного слабоумия и терминология, используемая для его определения, менялась вместе с развитием представлений о нем.

Различные определения многих авторов первой половины XX века собраны G. Ziese (1954). В соответствии с этим обобщенным взглядом при слабоумии (олигофрении) речь идет об органическом по своему происхождению отставании в развитии психической жизни, являющемся вырождением всего организма, которое приобретает характер-

ные признаки вследствие недостаточности интеллекта. E. Scholz-Ehrsam (1962) добавляет, что олигофрения — это отставание развития всей личности в целом, представляющее собой следствие органического поражения, которое может быть врожденным или возникнуть под влиянием внешних воздействий. H. Geyer (1954) уточняет, что олигофрения — это «интеллектуальная недостаточность при неполном развитии функции мозга».

Успехи генетики привели L. Penrose (1949) к мысли о том, что умственная дефективность в основном наследственно обусловлена и связана главным образом с недостатками, имеющимися в генах человека.

Дальнейшее изучение «психической недостаточности» позволило G. Jervis (1959) расширить определение умственной отсталости. Он рассматривал его как остановку или задержку умственного развития, состояние нарушения развития ребенка, обусловленную наследственными причинами, а также инфекционными и травматическими заболеваниями центральной нервной системы, возникшими до 15–16 лет. В группу умственной отсталости он отнес все заболевания детского возраста, имеющие в клинической картине слабоумие, в том числе и прогредиентные психические болезни.

Мнение Американской ассоциации специалистов по психической отсталости (AAMR) состоит в том, что умственная отсталость определяется неспособностью к социальной адаптации.

Аналогичен подход и у J. de Ajuriaguerra (1970). Он заменил термин «олигофрения» общим понятием — отсталостью, объединяющим разные по этиологии, клиническим картинам и исходам синдромы.

Дефиниция, предлагаемая C. E. Benda (1960), утрачивает клиническое содержание как болезненной формы. Он полагает, что «с правовой точки зрения человек считается олигофреном, если он не в состоянии заботиться ни о самом себе, ни о своих делах и не может этому научиться, а нуждается для своего блага и блага общества в надзоре, управлении и уходе». Легкую же степень олигофрении он толкует как форму неправильного существования.

K. Schneider (1962) рассматривает в качестве истинных болезненных состояний только тяжелые формы олигофрении (имбецильность и идиотию), так как они возникают вследствие определенных поражений мозга. Легкую степень олигофрении он считает «патологическим вариантом психического бытия» (т. е. находящимся на нижней границе нормы).

H. Harbauer (1980), ссылаясь на трудности дифференциальной диагностики, рассматривает формы олигофрении в одной группе с резидуально-органическими состояниями деменции и интеллектуальной не-

достаточностью, обусловленной средовыми (микросоциальными) факторами, под обобщающим названием «интеллектуальные нарушения».

Таким образом, в мире существует распространенная тенденция к расширению дефиниции умственной отсталости, приводящая к определенным сложностям в диагностике и терапии.

Г. Е. Сухарева (1965) в противоположность этим взглядам пыталась сузить границы понятия олигофрении, полагая, что расширительные тенденции могут помешать дифференцированному лечебному подходу. Она дает определение олигофрении (малоумия) как группе различных по этиологии и патогенезу болезненных состояний, объединенных одним общим признаком: все они представляют собой клинические проявления дизонтогении головного мозга (иногда и всего организма в целом). К группе олигофрении она относит только те формы общего психического недоразвития, которые характеризуются двумя особенностями: 1) преобладанием интеллектуального дефекта и 2) отсутствием прогредиентности. По ее мнению, при олигофрении имеет место недоразвитие высших форм познавательной деятельности, представляющих собой сложный продукт общественно-исторического развития человека. В соответствии с этим в группу олигофрений должны быть включены клинические формы дизонтогений головного мозга, не только врожденного, но и приобретенного в первые годы происхождения (до трех лет).

М. С. Певзнер и В. И. Лубовский (1963), опираясь на работы по физиологии высшей нервной деятельности, также сужают представление об олигофрении. Они понимают последнюю как «тот вид недоразвития сложных форм психической деятельности, который возникает либо при поражении зачатка, либо вследствие органического поражения центральной нервной системы на разных этапах внутриутробного развития плода, либо в самом раннем периоде жизни ребенка». Ведущую роль в этиологии олигофрении они отводят экзогенным факторам.

С. С. Мнухин (1972), полемизируя с авторами, переоценивающими роль социальных причин умственной отсталости, говорил: «...мы считаем необходимым подчеркнуть, что, с нашей точки зрения, настоящая или клинически очерченная олигофрения не должна расцениваться как результат одних лишь неблагоприятных социальных и семейных влияний, хотя и несомненно, что вовсе игнорировать и даже недооценивать эти факты едва ли возможно. Подлинную олигофрению следует расценивать, на наш взгляд, как выраженное дефектное состояние, коррекция которого возможна лишь в определенных и ограниченных пределах».

В. В. Ковалев, Е. И. Кириченко, Б. А. Леденев, Г. С. Маринчева (1995) основными критериями умственной отсталости считают:

1. Тотальность психического недоразвития 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, а также непрогредиентность вызвавшего недоразвитие патологического явления.

Однако эти критерии справедливы лишь для так называемой наиболее типичной части умственной отсталости, а не для всей совокупности состояний, относимых к данной клинической форме.

Д. Н. Исаев (1982) подчеркивает, что при умственной отсталости далеко не всегда имеет место тотальность и преимущественное недоразвитие фило- и онтогенетически наиболее молодых систем мозга. Психическое недоразвитие может быть обусловлено преобладающим поражением более древних глубинных образований, которые препятствуют накоплению жизненного опыта и обучения.

В 1992 году опыт изучения состояний психического недоразвития во многих странах мира обобщен в дефиниции, приведенной в Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10):

«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, т. е. когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей. Отсталость может развиваться с любым другим психическим или соматическим расстройством или возникать без него. Однако у умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них по меньшей мере в 3–4 раза выше, чем в общей популяции. Адаптивное поведение нарушено всегда, но в защищенных социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может совсем не иметь явного характера».

Наряду с МКБ-10 в ряде стран используется также диагностическое Руководство Американской Психиатрической Ассоциации — DSM-IV[1] (1993). Определение умственной отсталости, сформулированное в этом руководстве, представлено здесь в форме диагностических критериев:

---

[1] DSM — *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* — Руководство Американской Психиатрической Ассоциации по диагностике и статистике психических расстройств. DSM-IV — 4-е издание Руководства. DSM-IV-TR — пересмотренный текст 4-го издания Руководства. — *Примеч. ред.*

А. При использовании индивидуального теста коэффициент интеллекта (IQ) имеет показатель ниже среднего и составляет 70 или ниже.

Б. Сопутствующие нарушения адаптивного функционирования (т. е. несоответствие развития нормам, характерным для возрастной или социальной группы) проявляются по меньшей мере в двух из следующих областей: общение, самообслуживание, домашняя жизнь, социальные (межличностные) контакты, использование ресурсов общества, самоконтроль, учебные навыки, работа, досуг, состояние здоровья и безопасность.

В. Возраст начала расстройства — до 18 лет.

Кодировать расстройство следует, основываясь на его тяжести, которая отражает уровень интеллектуального нарушения.

Следует отметить ограниченность диагноза умственной отсталости, основанного только на показателях IQ. Фрагментарность клинической характеристики в этом случае сочетается с отсутствием систематики, возрастной динамики и дифференциальной диагностики.

Дискуссии на тему, как лучше концептуализировать умственную отсталость, недавно вновь стали очень бурными. Новое определение Ассоциации специалистов по умственной отсталости (AAMP), сформулированное в 1992 году, рассматривает ее не как неотъемлемую характеристику людей, но как взаимодействие индивидов и их окружения. Это новое определение пренебрегает традиционной нозологией, основанной на уровне познавательного дефицита (умственная отсталость — легкая, умеренная, тяжелая, глубокая) и вместо этого предлагает четыре уровня поддержки окружением (периодическая, ограниченная, экстенсивная, интенсивная) в 10 различных сферах приспособления (здоровье, безопасность, самообслуживание, досуг и т. д.). В соответствии с этим вместо постановки индивиду диагноза «умеренная умственная отсталость» новое определение указывает, что лицо имеет периодическую потребность в поддержке здоровья и безопасности, ограниченную потребность в самообслуживании и т. д.

Таким образом, продолжается спор, смысл которого состоит в том, как понимать умственную отсталость: как что-то большее, чем познавательный дефект, или только как то, что можно оценить посредством расчета коэффициента интеллекта с помощью психологических тестов.

Некоторые авторы отрицают равную роль познавательного и адаптивного дефицита и доказывают, что интеллект более важен для дефиниции умственной отсталости, чем адаптивное поведение. Эти авторы рассматривают сниженный коэффициент интеллекта как основу умственной отсталости и полагают, что адаптивный дефицит

зависит от него и соответствует ему. Критики адаптивного поведения, опираясь на сильную теоретическую и эмпирическую базу в области исследований интеллекта, задаются вопросом, соответствует ли адаптивное поведение психометрическим возможностям. Все же у лиц, имеющих низкий IQ, не обязательно обнаруживается неприспособленное повседневное поведение. Пропагандисты адаптивного поведения доказывают, что познавательное и приспособительное функционирование не зависимы, значительно отличаются по теоретическим основам и измерительным техникам. Некоторые исследования умственно отсталых индивидов со смешанной этиологией обнаруживают незначимые корреляции между познавательным и приспособительным функционированием. Отсутствие связи между IQ и адаптивным поведением может быть особенно явным у лиц с легкой интеллектуальной недостаточностью.

Различные результаты были получены R. Ross и др. в продолжавшемся 40 лет исследовании учащихся с легкой умственной отсталостью до их взросления. Став взрослыми, некоторые из этих субъектов оказались полностью или частично независимыми и адаптированными хорошо, в то время как другие были очень зависимы и социально некомпетентны.

R. Edgerton, который проследил за 48 обитателями интерната после их выписки и интеграции в общество, отмечал, что IQ любых индивидов не может предсказать, что от них можно ожидать вне стационара и даже низкий IQ не может быть точным показателем этого.

В других исследованиях, однако, находят определенные корреляции между познавательным и адаптивным поведением, особенно у лиц с умеренной или глубокой отсталостью. Значение корреляций IQ с адаптивным поведением было видно у лиц с умеренной умственной отсталостью смешанной этиологии так же, как в исследованиях индивидов с дифференцированной умственной отсталостью: синдромами хрупкой X-хромосомы, Дауна, Прадер-Вилли и «кошачьего крика». Таким образом, IQ может быть потолком приспособительных механизмов, что разрешает, по крайней мере, некоторые противоречия об относительной важности этих двух конструктов. Хотя многие еще думают, что адаптивное поведение не должно быть частью определения умственной отсталости, все согласны с важной ролью приспособительных умений для адаптации лиц с умственной отсталостью.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Эпидемиологический анализ умственной отсталости важен для выявления случаев умственной отсталости в популяции с целью создания необходимых служб и учреждений. Кроме того, он нужен для выявления причин и условий возникновения случаев умственной отсталости, что необходимо для профилактики и лечения. Точная оценка истинной распространенности может зависеть от учета различных диагностических подходов, неравномерного развития психиатрических и других служб, которые должны выявлять умственную отсталость, а также культурных и этнических особенностей общества, влияющих на этот процесс. Различная распространенность в разных регионах во многом определяется медико-географическими условиями (например, недостатком йода в питьевой воде).

Распространенность умственной отсталости в разных странах в середине XX века, судя по исследованиям A. Kushlick (1968); J. Tizard (1953); L. Wing (1970), составляет около 1% популяции. По материалам ВОЗ того же времени, чило лиц, отстающих в развитии, больше — 1–3%. Примерно эти же цифры (0,39–2,7%) приводят в разных странах и в настоящее время. Фактическое число выявляемых умственно отсталых индивидов в Дании составляет — 0,43%; в Швеции — 0,32% (Grunewald K., 1969).

В СССР эпидемиологическое исследование в нескольких городах обнаружило от 4,89 до 2,38 «олигофренов» на 1000 населения (Гольдовская Т. И., Тимофеева А. И., 1970).

В 1997 году А. А. Чуркин приводит цифры распространенности в России — 608,1 на 100 000 (0,6%) и заболеваемости — 0,39%. Количество лиц с умственной отсталостью постоянно растет. Так, с 1991 по 1995 год произошло их увеличение в абсолютных цифрах на 17,2% и в интенсивных — на 14,7%. В основном этот рост происходил за счет наименее легких форм (на 23,7% и на 23,8% соответственно).

В населении наибольшее число составляют легко умственно отсталые субъекты — 0,7–1,2%, согласно K. Gustavson (1977), и 2,1% — по результатам M. Rutter (1970). По данным А. А. Чуркина (1997), в нашей стране их не более 0,47%.

Среди всего контингента умственно отсталых лиц число легко умственно отсталых, по разным данным, колеблется от 68,9% до 88,9%.

Процент умеренно, тяжело и глубоко отсталых индивидов в населении — 0,39%–0,28% (Rutter M., 1970; Gustavson K., 1977). В СССР в

60–70-х годах было — от 11,1% до 31,1% (Гольдовская Т. И., 1970), а в 90-х годах — 0,13% (Чуркин А. А., 1997).

За период с 1991 до 2000 года число впервые выявленных умственно отсталых детей и подростков возросло с 77,6 до 139,8 на 100 тыс. населения, т. е. увеличилось на 80,2%. Амбулаторный контингент умственно отсталых детей и подростков за это же время увеличился на 18,1% (Гурович И. Я., Волошин В. М., Голланд В. Б., 2002).

В структуре психической патологии у детей, получающих помощь в психиатрических учреждениях, умственная отсталость встречается в 28,65%, а у подростков — в 50,71%. Такой рост объясняется выявлением этой патологии в основном в детском возрасте. Значение умственной отсталости — в социальной дезадаптации, к которой она приводит детей и подростков. Около 60% всех молодых инвалидов по психическому заболеванию составляют лица с умственной отсталостью. Она оказывается тесно связанной с молодежной преступностью, ранним алкоголизмом и наркоманией. Доля легкой умственной отсталости в общей массе данной патологии — 80% (Миронов Н. Б., 2000).

Инвалиды составляют 24,9% среди всех психических больных. На третьем месте (13,3%) среди причин инвалидности — олигофрения (Анашкина Л. М. с сотр., 1995). По мнению А. А. Чуркина (2001), их число больше — 31,3%. За 10 лет (1985–1995) число инвалидов вследствие умственной отсталости возросло на 39%. Умственно отсталых — инвалидов 1-й группы — почти в 3 раза больше, чем больных шизофренией.

По данным Л. А. Прокопенко (1995) среди инвалидов детства группа умственно отсталых — на первом месте (53,7%). Число детей-инвалидов увеличилось в 4,8 раза за 15 лет, причем среди них 99,4% — дети-олигофрены. Из них легко умственно отсталые — 32,9%, тяжело и глубоко отсталые — 67,1% (Свинцов А. А., Мотора И. В., 1995). В сравнении с инвалидами вследствие психических заболеваний умственно отсталые инвалиды отличаются наиболее низкими уровнями социальной адаптации.

Причины явного роста распространенности умственной отсталости разнообразны: улучшение условий родовспоможения, работы служб охраны здоровья матери и ребенка, что обеспечивает лучшую выживаемость даже детей с тяжелыми пороками развития. Большое значение имеют также алкоголизация, наркотизация и курение будущих матерей, ухудшение экологической ситуации в стране, приводящее к возрастанию мутагенных факторов и вместе с тем к увеличению числа наследственных форм умственной отсталости. З. Н. Нургалиев (1995), сравнив один из благоприятных по экологическим показателям район

с неблагоприятным районом, показал, что во втором выявляется большее число пороков развития, психически больных детей, а с ним и умственно отсталых (32 ребенка на 30 000 населения, в сравнении с 22 — в первом). Это особенно хорошо видно в регионах, пострадавших от техногенных катастроф (например, от последствий Чернобыля). Г. С. Маринчева (1999) указывает на генетические факторы, приводящие к увеличению популяции умственно отсталых детей в связи с тем, что, например, 36,1% из них рождается от матерей с психическим недоразвитием.

Распространенность умственной отсталости зависит и от частоты пороков развития. Так, увеличение числа пороков у новорожденных с 1,23% в 1986–1990 годах до 1,50% в 1997 году в Санкт-Петербурге сказалось в появлении большего случаев умственной отсталости (Бутомо И. В., Ковалева Н. В., 2000).

Несмотря на указанную распространенность и большой процент тяжелых форм, выявляется только часть от всего контингента, что ухудшает возможности по организации своевременных коррекционных и лечебных мер. Так, в одной из областей выявляется 19 умственно отсталых на 1000 подростков (Брызгин М. Б., 1995). В другой области среди детей с психическими расстройствами — 20,9% детей с умственной отсталостью. При этом за три года произошло увеличение выявляемых больных в полтора раза, что связывают с интеграцией психиатрической службы с педиатрической (Шалиткина Л. А. с сотр., 1995).

Число умственно отсталых детей и подростков в популяции увеличивается с возрастом, достигая максимума к 12 годам, а затем уменьшается к 22–34 годам. В результате на учете в диспансерах среди взрослых умственно отсталых свыше 60% молодых людей (18–25 лет), 12,5% взрослых и 0,75% отсталых старше 55 лет. Эти цифры не отражают истинного количества умственно отсталых, так как одна значительная часть, будучи компенсированными, снимается с учета, а другая — кодифицируется под иными диагнозами: органическое поражение ЦНС — 6,8%, шизофрения — 7,6% (Сухотина Н. К., 1982).

Среди умственно отсталых преобладают лица мужского пола. Это соотношение различно в разных возрастных группах. Минимальная разница — в младенчестве, но уже в дошкольном возрасте она составляет 1,5: 1 и выше. В коррекционной школе обучаются 80,6% учеников и 75,8% учениц. Максимальное различие по половому признаку — в 18–24 года. Соотношение числа умственно отсталых мужского и женского полов зависит от степени выраженности интеллектуального дефекта, при самых тяжелых степенях оно наименьшее, при легких — наибольшее.

Около половины олигофренов обоего пола в степени дебильности, достигшие 18 лет, вступают в брак, что значительно выше приводимых данных за рубежом. У 39% мужчин и 24,7% женщин, вступивших в брак, нет потомства. Часть детей из числа родившихся у умственно отсталых родителей умирает в раннем возрасте. Среди детей, оставшихся в живых, в 8,5% у мужчин и в 18,5% у женщин дети были олигофренами, а в 1% — психически больными. Высокий процент умственно отсталых среди потомства олигофренов объясняют не только наследственностью, но и заболеваниями родителей: сифилисом, токсоплазмозом и т. д. (Гольдовская Т. И., Тимофеева Т. И., 1970).

В завершение следует признать, что все эти данные представляют большую ценность как для организации превентивных мер, так и для понимания степени тяжести проблемы.

Глава 2

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ. ДИЗОНТОГЕНИИ

ЭТИОЛОГИЯ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Причиной возникновения психических нарушений при умственной отсталости может быть широкий круг вредных воздействий. Для того чтобы лучше понять не только причину, но и патогенез психического недоразвития, обратимся к теориям его возникновения.

С достоверностью этиология установлена приблизительно лишь у 35% умственно отсталых индивидов. В одних случаях это *наследственные* факторы (70–90%), действующие до зачатия и поражающие половые клетки будущих родителей. В других это *врожденные* вредности, действующие на уже развивающийся плод. В-третьих, это разнообразные *приобретенные* неблагоприятные воздействия, поражающие ребенка в первые три года жизни.

Эндогенные причины

Изменение наследственных структур (мутации) — наиболее частые причины умственной отсталости. Генные мутации — изменение внутренней структуры генов. Хромосомные мутации — изменения структуры хромосом. К ним относятся транслокации (обмен сегментами между хромосомами), делеции (поломки хромосом с утратой их части), дупликации (удвоение участка хромосомы) и инверсии (две поломки в одной хромосоме с поворотом участка между ними на 180 градусов). Клинически все хромосомные формы умственной отсталости, связанные со структурными перестройками, являются последствиями либо частичных трисомий (трех одноименных хромосом вместо двух), либо частичных моносомий (одной вместо пары хромосом). Геномные мутации — изменение количества хромосом. Встречаются как трисо-

мии (увеличение числа хромосом на одну), так и моносомии (отсутствие одной из хромосом). Распространенность хромосомных болезней среди новорожденных составляет — 0,5%. У человека мутации возникают постоянно — это естественный процесс, происходящий в ходе жизнедеятельности. Кроме того, они происходят под влиянием *физических* воздействий (ионизирующая радиация: электромагнитные излучения, гамма- и рентгеновы лучи, корпускулярные излучения: быстрые нейтроны, альфа-частицы). Вредоносными могут стать *химические* вещества (инсектициды, фунгициды, гербициды, формальдегид, ароматические углеводороды, противоопухолевые средства). Опасно также действие некоторых *биологических* факторов (вирусов гепатита, гриппа, краснухи, кори, ветряной оспы, свинки и др.). Помимо этого, для появления мутаций имеет значение *возраст* родителей и *семейное предрасположение*, что может быть связано с нарушением генетического управления делением клеток.

Эндокринные заболевания и метаболические дефекты. Диабет матери может быть причиной отставания в умственном развитии ее ребенка. Фенилаланиновая эмбриопатия возникает в том случае, если у матери имеет место фенилкетонурия, т. е. содержание фенилаланина в ее крови превышает 30 мг/л.

Перезревание половых клеток. Это понятие включает комплекс изменений в яйцеклетках и сперматозоидах, происшедших от момента их полного созревания до момента образования зиготы. Эти изменения могут быть связаны, в частности, с увеличением срока между овуляцией и оплодотворением, гормональными расстройствами, нерасхождением половых хромосом.

Возраст родителей. Частота рождений детей с трисомиями 13, 18 или 21 у женщин в возрасте 30–34 лет составляет один случай на 510, в возрасте 35–39 лет 1 на 185, в возрасте 40–44 лет 1 на 63, а старше 45 лет 1 на 24. Частота трисомий зависит и от возраста отцов. Основной причиной возрастного фактора является старение половых клеток, увеличение частоты мутаций (из-за снижения устойчивости хромосом к химическим мутагенам, падения активности ферментов, гормональных нарушений и др.).

Врожденные причины

Среди причин, вызывающих нарушение созревания плода, известно более 400 внешних факторов. Так как во внутриутробном периоде центральная нервная система (ЦНС) плода особенно чувствительна,

то ее повреждения встречаются часто и приводят в итоге к психическому недоразвитию (70–90%).

Высокий риск рождения умственно отсталых детей связан с гипоксией плода у матерей, страдающих в тяжелой форме *хроническими заболеваниями:* сердечно-сосудистой недостаточностью, болезнями печени и почек, диабетом, болезнью щитовидной железы. Эти болезни способствуют также недоношенности и осложнениям во время родов. Нарушение психического развития ребенка может оказаться следствием взаимодействия многих вредностей, действующих как внутриутробно, так и в течение родов.

Несовместимость по Rh-фактору и по факторам АВ0. Примерно у одной из восьми женщин Rh-фактор в крови отсутствует. Дети этих женщин могут пострадать от Rh-несовместимости, если у мужей этот фактор имеется. Rh-позитивный плод, получивший этот фактор от отца, провоцирует выработку антител в крови матери. Эти антитела, проникая в кровоток ребенка, разрушают его эритроциты. Возникающий в результате эритробластоз приводит к нарушению ЦНС, что в дальнейшем может проявиться в умственной отсталости, нарушении слуха и других неврологических симптомах. Эритробластоз встречается у одного из 150–200 новорожденных.

Причиной умственной отсталости может стать также несовместимость и по факторам крови АВ0.

Внутриутробные инфекции. Многие инфекции передаются от матери плоду, однако лишь малая их часть вызывает умственную отсталость. Они становятся причиной поражения ЦНС плода в 4–5% случаев тяжелой — и 1% легкой умственной отсталости. Среди микроорганизмов, вызывающих умственную отсталость, чаще всего встречаются вирусы, простейшие (протозоа) и спирохеты. У 5% беременных инфекционное поражение плода вызывают вирусы. Однако так как только у части инфицированных беременных рождаются дети с умственной отсталостью, то нередко сложно оценить, одна ли только инфекция ее причина. Инфекция, попавшая в материнский организм, в ряде случаев не дает внешних признаков заболевания у беременной, но при этом может поражать плод. Вероятно, это связано с тем, что ЦНС плода из-за недостатка кислорода, нарушенного питания и незрелости гематоэнцефалического барьера — более благоприятная среда для микроорганизмов. Для возникновения умственной отсталости очень важно время поражения плода, степень благополучия его развития и наличие неповрежденных тканей, способных компенсировать повреждения или замедление развития, вызванные инфекционным агентом. Чем раньше действует вредность на плод, тем, скорее всего, произойдет выки-

дыш или возникнут пороки развития. В дальнейшем эти же вредности поражают ткани плода и замедляют его развитие. Примером может быть вирус краснухи, который в разные сроки беременности действует по-разному. При этом предполагают, что основной механизм повреждения ЦНС плода — аноксия (недостаток кислорода), в результате чего останавливается клеточное деление, что приводит к возникновению уродств или ограничению роста органов. Вероятность поражения плода зависит также от плаценты, которая не пропускает к нему возбудителей многих острых инфекций. Однако эффективность этого плацентарного барьера различна. Возбудители сифилиса, токсоплазмоза и некоторых других микроорганизмов проникают через это препятствие, а также могут попадать из околоплодной жидкости. Плод защищается от инфекций антителами матери. Тем не менее и этот механизм не всегда эффективен. Так, беременная, будучи иммунной к определенному заболеванию, все же способна передать возбудитель эмбриону. Предполагается, что высокая лихорадка беременной также может нарушить нормальное функционирование ЦНС эмбриона.

Вирусные заболевания. После пандемии 1918 года было доказано, что вирус гриппа способен вызывать умственную отсталость при внутриутробном заражении. Во время пандемии 1957 года число детей, рожденных с внутриутробными повреждениями, возросло с 1,6% до 3,6%. Вирусы западного и восточного энцефалита (конского хвоста), коксеки, ЭКХО, простого вагинального герпеса и, возможно, гепатита проникают через плацентарный барьер. Однако не ясно, какова частота поражения ЦНС плода, приводящая к возникновению умственной отсталости.

Краснуха. Если беременная заболевает ею в первые три месяца беременности, то риск умственной отсталости у ребенка составляет от 15% до 20%.

Цитомегалия. Вызывается вирусом слюнных желез, попадающим от матери к плоду, который приводит к воспалению мозга и его оболочек, что завершается смертью или тяжелым заболеванием эмбриона. От 1% до 2% умерших младенцев обнаруживают цитомегалию.

Врожденный сифилис. Сифилитическая спирохета передается плоду через плаценту матерью, зараженной во время беременности. Она не проникает в эмбрион до пятого месяца беременности. В сороковых годах XX века 4% умственной отсталости связывали с сифилисом. Применение антибиотиков для лечения сифилиса резко уменьшило поражение плода. Увеличение в десятки раз числа больных сифилисом в последние десятилетия привело к возрастанию риска появления врожденного сифилиса.

Листериоз. Листерии, обладающие способностью проходить плацентарный барьер, поражают преимущественно нервные ткани плода. Это может приводить к его гибели или к септицемии и менингоэнцефалиту, оставляя грубые органические поражения ЦНС. После рождения в связи с этим возникает тяжелая умственная отсталость.

Редко описываются случаи врожденного туберкулеза.

Токсоплазмоз. Токсоплазма — одноклеточный паразит — передается от животных человеку предположительно через их мясо. Распространенность врожденного токсоплазмоза от 5—7 на 10 000 нормальных младенцев. Инфицируются младенцы до рождения и после родов. Примерно 10% зараженных младенцев умирает через один-два месяца. У многих из выживших детей имеются множественные пороки развития и умственная отсталость.

Наиболее частые *химические вредности*, приводящие к интеллектуальному дефекту, — свинец, алкоголь, лекарственные препараты. В период органогенеза с начала третьей и до конца десятой недели любой вредный фактор может привести к смерти эмбриона или появлению пороков развития. Яды могут повлиять на ЦНС и позже, не подвергая разрушению органы, завершившие свое развитие. Частота пороков у умерших в пренатальном периоде развития составляет от 21 до 42%. Распространенность пороков развития у детей в разных странах колеблется от 2,7 до 16,3% (Hopker W., 1982).

К лекарственным веществам, имеющим тератогенное действие, относятся гормональные препараты половых желез, надпочечников, поджелудочной железы (инсулин); препараты, подавляющие обмен веществ (антипурины, антиглютамины); препараты, избирательно разрушающие раковые клетки; антибиотики; галлюциногены; азокрасители и др.

Некоторые наркотические вещества (ЛСД), контрацептивные средства, чрезмерное курение также оказывают тератогенное действие. Кроме того, белково-калорийная недостаточность и голодание матери, а также дефицит поступления в ее организм некоторых витаминов (А, В, Е, фолиевой и пантотеновой кислоты) ставят под угрозу интеллектуальное развитие будущих детей.

Тератогенное действие разных веществ различно. Сульфонамиды, например, повреждают мозг, вызывая желтуху плода. Препараты, препятствующие свертыванию крови, могут привести к кровоизлияниям в мозге и к его стойким повреждениям. Повреждения плода зависят и от способа, и от времени действия вещества. Различные реакции на один и тот же агент у разных плодов могут быть связаны с их генетическим своеобразием. Кроме того, тот или иной порок может быть

вызван генетической слабостью локуса. Таким образом, генотип определяет, какие ткани или органы будут чувствительны к определенному тератогену. В связи с этим появляются этиологически полиморфные типы заболеваний, при которых умственная отсталость сочетается с врожденными дефектами органов и систем.

Физические факторы. Радиационные воздействия на беременных женщин при диагностических, терапевтических, профессиональных или случайных рентгеновских облучениях при катастрофах на атомных электростанциях могут вызвать тератогенный эффект и умственную отсталость. Это воздействие зависит не только от стадии развития зародыша, но и от дозы, вида и мощности ионизирующего облучения, а также от индивидуальной чувствительности. Возникновение пороков под влиянием ионизирующего облучения связано с прямым повреждением плода, а также с нарушением метаболизма и проницаемости клеточных мембран в организме будущей матери. Наиболее часто при этом наблюдаются пороки нервной системы, глаз и черепа.

Механические воздействия, вызывающие пороки: амниотические сращения, чрезмерное давление матки или опухоли на плод при маловодии или крупной миоме. Повышение температуры тела, а также воздействие шума на беременную в эксперименте вызывают тератогенный эффект.

Острые или хронические эмоциональные стрессы в течение беременности могут оказаться причиной пороков развития, малой массы плода и умственной отсталости (Drillien C., Wilkinson E., 1964).

Влияние недоношенности (менее 1500 года) *и переношенности* на психическое развитие ребенка определяется не только недостатком массы тела, но и продолжительностью беременности. Частота неврологических и психических нарушений у таких детей составляет не менее 20%.

Приобретенные причины

В 9% случаев умственной отсталости причиной поражения мозга становятся *перинатальные вредности*, что связывают с гипоксией. Недостаток кислорода в процессе родов может быть обусловлен тяжелыми болезнями матери (сердечно-сосудистой недостаточностью, заболеваниями крови и т. д.). Асфиксия плода обычно сочетается с родовой травмой, чему способствуют быстрые или затяжные роды, узкий таз, лицевое предлежание, ягодичное предлежание плода, недоношенность и переношенность плода, упомянутые вредности внутриутробного периода.

В первые годы жизни наиболее частой причиной поражения ЦНС и умственной отсталости оказываются *энцефалиты, тяжелые интоксикации, черепно-мозговые травмы, состояния клинической смерти.* Заболевания, сопровождающиеся тяжелым истощением (токсическая дизентерия), сменяющие друг друга инфекции (от 5 до 25%) также могут оказаться причиной отставания в развитии особенно у недоношенных или детей, перенесших тяжелую родовую травму.

Социальные и культурные факторы. Личный опыт, среда и особенно семейное окружение оказывают серьезное влияние на развитие интеллекта и личности ребенка. Условия, в которых ребенок воспитывается в раннем возрасте, во многом предопределяют его дальнейшую жизнь. Для оптимального психомоторного развития формирование навыков должно происходить в чувствительные (критические) периоды жизни. Обнаружено, что для освоения цвета, формы, звука и материала предметов наиболее подходящее время — от 2,5 до 6 лет. В то же время слишком раннее форсированное обучение навыкам чтения и счета, до того момента, когда ребенок способен их воспринять и получить удовлетворение от своих достижений, в дальнейшем может привести к нарушению способности обучаться или даже к ограничению интеллектуальных возможностей (Pringle M., et al., 1966).

Благоприятная атмосфера в семье — непременное условие развития когнитивных функций и формирования эмоциональной сферы. Препятствием развития ребенка могут стать условия *депривации*, в которых он не сможет приобрести социальный опыт или этот опыт окажется недостаточным. Наиболее важные факторы депривации таковы: 1) недостаточность и непоследовательность материнской заботы с элементами пренебрежения; 2) искаженное воспитание психически больными или отсталыми родителями; 3) дезорганизация семейной жизни в связи с отсутствием отца или матери или их антисоциальное поведение; 4) социальная изоляция семьи; 5) неблагоприятные материально-бытовые условия, невозможность владения личными вещами — игрушками, одеждой, постелью и т. д. (Robinson H. et al., 1965). У ребенка, воспитывающегося в условиях депривации, ограничены возможности для обучения, что влечет за собой отставание формирования речи, моторных, познавательных функций и способности общения. Все это негативно отражается на решении жизненных задач ребенком и ухудшает обучаемость (Kagan J., 1970). В некоторых исследованиях обнаруживается участие этих факторов в происхождении 80—90% случаев умственной отсталости. Однако получаемые данные зависят от критериев депривации, использованных в работах, техники исследования, изучаемого контингента и страны. Наибольшее значе-

ние социальные и культурные, а также семейные и психологические факторы (депривация) имеют для возникновения легкой степени умственной отсталости.

Влияние частичной депривации может сказаться на тех детях, которые ослаблены врожденными вредностями или рано перенесенными болезнями, следующими одна за другой. Другая иллюстрация интеграции биологических и социальных факторов — воспитание личностно незрелой матерью-подростком недоношенного ребенка или рождение ребенка в социально неблагополучной семье. При этом основную опасность для психического развития ребенка представляет не столько сама недоношенность, если его масса не слишком мала, сколько сочетание последней с особенностями социальных условий, в которых он рождается и воспитывается.

Изучение зависимости психического развития детей первого года жизни от отклонений в течение беременности и родов, а также от культурного уровня семьи (по образованию родителей) выявило прямую зависимость психического развития детей от образования родителей и обратную — развития детей от выраженности пре- и перинатальной патологии (Панасюк А. К. и Панасюк А. Ю., 1971). И эта работа, и многие другие — аргументы в пользу серьезного влияния семейно-психологических факторов на формирование психики детей раннего возраста, особенно в случае их сочетания с соматическими вредностями.

В происхождении *тяжелой степени умственной отсталости* участвует комплекс наследственных (хромосомные аберрации, гены большого действия) и серьезных внешних факторов (травмы, нейроинфекции). Эти факторы оказывают сильное негативное воздействие на формирование мозговых структур, а также на развитие плода в целом.

За возникновение *легкой степени психического недоразвития* ответственно иное *сочетание* факторов, обычно не поддающееся разделению: семейно-конституциональные (генетические) особенности и комплекс отрицательных воздействий среды: биологических (вредностей, действующих внутриутробно, во время родов и в раннем возрасте) и культурно-семейных, препятствующих полному раскрытию наследственных задатков, развитию интеллекта в пределах генетических программ. Происхождение одной части легко отсталых связано с генетическими факторами, например, из-за неполного проявления мутантных генов и последующего поражения мозга. У другой части легкая степень умственной отсталости определяется факторами, влияющими на формирование интеллекта в норме, в результате чего оно соответствует крайнему варианту низкого интеллектуального уровня, развиваясь у физически благополучных лиц. Подтверждением наследствен-

ного происхождения значительного числа умственно отсталых этой группы является то, что у 36% из них один или оба родителя отстают в психическом развитии. Однако в этих семьях часто выявляются и другие неблагоприятные воздействия, поэтому трудно решить, какие из них оказали наибольшее влияние.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез умственной отсталости определяется *хроногенным фактором*, заключающимся в том, что, как генетические, так и средовые вредности, воздействуя в один и тот же период развития мозга, способны вызывать в нем сходные нарушения. Наряду с этим одинаковые факторы, поражающие мозг плода или ребенка на разных этапах его формирования, могут привести к различным изменениям. То, как отреагируют структуры мозга, зависит главным образом от его анатомической и функциональной зрелости и достаточно характерно для того или иного периода развития. Симптоматика умственной отсталости при поражении плода *в первые четыре недели беременности* отражает грубые нарушения развития *всего организма*. Действие вредностей в период *от четырех недель до четырех месяцев беременности*, когда формируются органы и ткани, может проявиться в патологии не только мозга, но и в *дисплазиях* сердца, желудочно-кишечного тракта и др. *органов* и систем, а также в *тканевых дисплазиях* (например, болезнь Марфана — дефект соединительной ткани). Воздействие вредоносных влияний *во второй половине беременности*, когда формирование всех органов уже завершено и только ЦНС продолжает интенсивно развиваться, проявляется изменениями в наиболее поздно развивающихся *структурах мозга* и местном недоразвитии отдельных его долей (лобной, теменной). *В последние недели беременности и при родах* гипоксия, интоксикация и грубая травма могут привести к внутримозговым *кровоизлияниям* в коре и подкорковых отделах. Эти вредности и поражения мозга *после родов вызывают очаговые органические повреждения.* Чем раньше это происходит, тем более вероятны глобальные нарушения психики, сопровождающиеся замедлением всего психического развития. Нет полной ясности в том, что́ в процессе созревания мозга определяется генетически, а что́ — влияниями среды. Генетическая программа создает лишь схему возможных нейрональных объединений в коре головного мозга, функциональная же система из нейронов возникает

благодаря воздействию внешних раздражителей во время чувствительного периода. Таким образом, деятельность нейронов меняется под влиянием поступающей в мозг информации, а ее недостаток в раннем периоде развития может привести к необратимым изменениям и психическому недоразвитию. Отношения между патологическим процессом (изменениями в головном мозге) и клинической картиной умственной отсталости сложны. Одно и то же наследственное заболевание, связанное с нарушениями обмена веществ, может проявляться весьма различно: либо только в форме умственной отсталости, либо в ее сочетании с речевыми, эмоциональными, поведенческими или другими психическими расстройствами. При этом различная выраженность симптомов и их разнообразие определяются степенью недостаточности фермента. При некоторых заболеваниях формирование интеллекта происходит в то время, когда имеет место постоянное расстройство обмена веществ, нарушающее клеточный метаболизм в мозге.

ДИЗОНТОГЕНИИ

Умственная отсталость связана с происходящими на разных этапах нарушениями развития организма (онтогенеза). Понять патогенез этих нарушений возможно лишь в том случае, если будет оценен весь ход формирования индивида. *Онтогенез* делят на *пренатальный* и *постнатальный.* Генетическая информация, заложенная в оплодотворенной яйцеклетке, определяет процесс будущего развития. В то же время само эмбриональное развитие — результат интеграции наследственных и внешних (экзогенных) факторов, действующих через организм беременной женщины.

Пренатальный онтогенез и дизонтогении

Умственная отсталость может быть проявлением уродств или пороков развития. *Уродства* — это изменения одного или многих органов, возникающие на ранних стадиях внутриутробного развития и выходящие за пределы вариации данного вида. H. Spatz (1938) расширил это определение. По его мнению, уродство может возникнуть и в постнатальный период жизни. *Порок* развития — отсутствие той или иной части органа или системы. Менее грубое нарушение — остановка на

одной из стадий развития — квалифицируется как *задержка развития.*

Пренатальные изменения онтогенеза могут проявиться общим уменьшением мозга (микроцефалией) или его отдельных частей (недоразвитием долей мозга). Иногда полностью отсутствует какой-либо отдел мозга (например, *агенезия* мозолистого тела). Возможно появление вторичных агенезий вследствие гибели уже развившихся нервных клеток. В то же время могут возникнуть скопления недифференцированных клеток, нарушиться формирование клеточных или сосудистых структур. Иногда снижаются функциональные свойства нервных клеток. Могут возникнуть *гетеротопии,* при которых клетки в процессе развития перемещаются и попадают в чуждые для них структуры мозга.

Многообразию повреждений ЦНС соответствует большое разнообразие симптомов психических расстройств, о чем будет сказано ниже. В редких случаях уродства ничем себя не проявляют.

Повреждения мозга во внутриутробном периоде в последующем могут стать причиной *абиотрофий*, возникающих под влиянием повышенных нагрузок возрастного, физического или умственного характера. Абиотрофия — это преждевременное угасание жизненных возможностей клеток или тканей организма, характеризующееся, прежде всего, снижением адаптивных возможностей и уровня их функционирования. Возникновение абиотрофий объясняется воздействием вредоносных факторов во время беременности в периоды закладки тех систем, которые в дальнейшем окажутся преждевременно стареющими. Действие вредоносных факторов на четвертом месяце может привести к *агирии* (неразвитию извилин мозга). Вредности на 3—4-м месяцах беременности могут воспрепятствовать формированию в мозге плода отверстий Мажанди и Люшка, что приведет к врожденной гидроцефалии. Абиотрофия — этиологический фактор генетически обусловленного заболевания ЦНС, хореи Гентингтона.

Одна из причин возникновения уродств головного мозга плода — авитаминозы А, В, Е, фолиевой и пантотеновой кислоты у беременной женщины. Пренатальная и перинатальная асфиксии плода также могут вызвать уменьшение массы мозга, уменьшить количество нейронов и капилляров (Клосовский Б. Н., 1962).

В зависимости от механизма развития и этапа формирования пороки делят на три группы.

Первичные врожденные пороки развития

Они обусловлены генетическими воздействиями. В одних случаях это дефекты одного или нескольких генов, на уровне молекулярных

изменений ДНК, в других случаях это нарушения целых хромосом или их крупных участков. Такие пороки называют *генокопиями*. Примером первых могут быть синдромы умственной отсталости, сочетающиеся с аномалиями строения лица, черепа, конечностей (истинная микроцефалия, синдромы Корнелии де Ланге, Рубинштейна–Тэйби и др.). Примером вторых — синдромы с аномалиями аутосом (болезнь Дауна и др.) и синдромы с аномалиями половых хромосом (синдромы Клайнфельтера, трисомия Х и др.).

Вторичные врожденные пороки развития

Их происхождение связано с действием на плод физических (лучевых), химических (алкоголь), инфекционных (краснуха) и других факторов на разных этапах его развития. Эти пороки получили название *фенокопий*, что подчеркивает их экзогенное происхождение. Примером фенокопий являются синдромы умственной отсталости, вызванные гемолитической болезнью, токсоплазмозом, внутриутробной гипоксией и т. д.

Постнатальные, приобретенные, пороки развития

Эти пороки вызываются вредоносными факторами после рождения в первые годы жизни ребенка. К вредностям, способным нарушить психическое развитие, относятся тяжелые интоксикации, мозговые инфекции, черепно-мозговые травмы, асфиксии.

Тип пороков развития определяется периодом формирования эмбриона в момент действия повреждающего фактора. При этом наиболее ранимым является период максимальной клеточной дифференциации. Объем пораженных тканей и органов при пороке развития тем больше, чем раньше действует вредоносный фактор.

E. Schvalbe (1927) использовал термин «дизонтогении» для обозначения отклонений развития организма от нормальной структуры в эмбриональном периоде. Г. К. Ушаков (1973) отнес к дизонтогениям и вторичные врожденные, и приобретенные пороки развития. Понятие дизонтогенеза в последующем стало приобретать все более широкое значение.

J. Lutz (1968), различая пять типов нарушения психического развития, полагал, что в основе умственной отсталости лежит необратимое недоразвитие.

В. В. Лебединский (1985), обобщив существовавшие ранее систематики, предложил свою классификацию психического дизонтогене-

за. К умственной отсталости имеет отношение только его первый вариант, поскольку именно для него характерно раннее поражение, при котором выражена незрелость наиболее сложных мозговых систем, обладающих длительным периодом развития.

По мнению В. В. Ковалева (1979), разлад между психическими и социальными факторами может лежать в основе возникновения некоторых симптомов различных типов общего и психического дизонтогенеза. Он считает, что психический дизонтогенез выражается в различных нарушениях темпа, сроков развития психики в целом и отдельных ее частей, а также в нарушении соотношения компонентов развивающейся психики ребенка и подростка. Психический дизонтогенез может быть детерминирован биологическими (генетическими и экзогенно-органическими) или неблагоприятными микросоциальными и психологическими воздействиями. Биологические факторы участвуют в формировании нервно-психического состояния, взаимодействуя с факторами социально-психологического окружения, а вызванные воздействиями среды отклонения психики в своей основе имеют механизм перехода социально-психического через природно-психическое в нейродинамические изменения.

Эти типы дизонтогенеза — различные варианты *асинхронии* развития, т. е. сосуществование задержки своевременного развития одних функциональных систем и обгоняющего развития других систем.

Ретардация — задержка своевременного развития или созревания одной или нескольких функциональных систем организма, определяемая по отставанию развития системы от паспортного, биологического или психического возраста. В патогенезе психических заболеваний детского возраста могут участвовать механизмы общей и парциальной ретардации развития. Умственная отсталость — один из примеров ретардации. В этом случае имеет место запаздывание перехода (оформления) природно-психических функциональных систем в более сложные социально-психические образования, что приводит к недостаточности последних, при этом больше всего страдают познавательные функции. От степени недоразвития нейрофизиологических механизмов зависит формирование психосоциальных образований, причем процесс социализации обычно выявляет потенциальные возможности высшей нервной деятельности и способствует облегчению развития компенсаторных механизмов.

В. В. Ковалев (1980) рассматривает состояния психического недоразвития как *эволютивную* форму психического дизонтогенеза.

В основе формирования дизонтогенетических симптомов лежит задержка, замедление, остановка или искажение развития нервно-пси-

хических функций. К дизонтогенетическим симптомам относятся отставание развития познавательных функций при умственной отсталости; симптомы недоразвития и задержки речи; проявления задержки психомоторных функций: «моторная дебильность» (Dupre E., 1910), «моторный инфантилизм» (Homburger A., 1926), церебрально-двигательная, экстрапирамидная, фронтальная моторная недостаточность (Гуревич М. О., 1932). Дизонтогенетические симптомы, связанные с механизмом искажения развития психики, — это главным образом различные проявления диспропорционального (Сухарева Г. Е., 1959) развития темперамента, влечений, инстинктивных потребностей и эмоционально-волевых свойств формирующейся личности.

Дизонтогенетические симптомы не являются специфичными и характеризуют период онтогенеза, в котором произошло повреждение структуры или тяжелое нарушение функции развивающегося мозга. Не все дизонтогенетические симптомы являются стойкими. Некоторые из них отличаются преходящим характером.

Глава 3

КЛИНИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОЧЕТАЮЩИХСЯ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Новейшие достижения генетики позволили обнаружить причину многих заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью и выявить механизмы их развития. Эти формы умственной отсталости, этиология которых известна, называют дифференцированными формами, в отличие от тех случаев, причина которых остается невыясненной.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ НАРУШЕНИЕМ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Наследственные нарушения аминокислот — группа заболеваний, обусловленных дефектами ферментов, участвующих в их обмене. Описано свыше 30 заболеваний. Клиническая картина, возникающая при этих нарушениях метаболизма, характеризуется поражением нервной системы. Главный биохимический признак заболеваний — накопление аминокислот в организме. Исследования нарушений метаболизма начал A. Garrod (1902), впервые описавший алкаптонурию и сформулировавший представления о патогенезе нарушений обмена. Подавляющее большинство этих болезней наследуется аутосомно-рецессивно. Отдельные формы заболеваний передаются с Х-хромосомой. При большинстве нарушений аминокислотного обмена (фенилкетонурия, гистидинемия и др.) первые проявления развиваются постепенно и

обнаруживаются на первом году жизни, после периода нормального развития.

Судорожный синдром, упорная рвота, отказ от еды, гипотрофия, респираторный и нейродистресс-синдромы, умственная отсталость — вот наиболее типичные проявления наследственных болезней аминокислотного обмена.

Возможны нарушения мышечного тонуса, спастический тетрапарез, увеличение печени, дерматит, ломкость и сухость волос.

Принципы лечения в этих случаях следующие:

1. Ограничение в диете белка и соответствующей аминокислоты.
2. Дополнительное назначение незаменимых аминокислот.
3. Назначение препаратов, активирующих альтернативные пути метаболизима.
4. Введение препаратов, усиливающих связывание и выведение накапливающихся в организме продуктов нарушенного обмена.
5. Применение кофакторов энзимных реакций (биоптерин).
6. Лечение противосудорожными средствами и ноотропами.
7. Интенсивная терапия в остром периоде с использованием гемофильтрации и перинатального диализа.

Примером наследственного нарушения обмена аминокислот является фенилкетонурия.

Фенилкетонурия

Впервые это заболевание описал A. Folling в 1934 году. Его частота в разных регионах мира различна, в нашей стране — 1: 10 000. Фенилкетонурия (ФКУ) встречается у 1% умственно отсталых лиц. Она объединяет несколько клинически сходных, но генетически разных заболеваний.

Клиника. Отставание в психическом развитии у больных с ФКУ становится заметным во втором полугодии жизни. Оно прогрессирует в течение 1–5 лет. За это время развиваются тяжелая или глубокая умственная отсталость (92%), нарушения поведения (возбуждение, расторможенность, агрессивность, склонность к самоповреждениям), грубое недоразвитие эмоционально-волевых функций, инстинктов. При неравномерном поражении коры и глубинных структур мозга могут возникнуть черты аутизма, что позволяет выделять шизофреноподобную форму заболевания. Наряду с ней описывают также и неврозоподобную форму.

Отмечаются гиперкинезы, нарушения мышечного тонуса и координации. 25–50% больных страдают припадками. Появляются нарушения пигментации (светлый цвет волос и радужки, менее пигментированная кожа). У половины больных кожа поражена экземой. Серьезно страдают эндокринные функции. У одних больных ускоряется рост, но нарушается развитие черепа и костей скелета, у других — отставание физического развития сочетается с микроцефалией и чертами недоразвития органов и систем. От больных исходит своеобразный запах («мышиный», «запах волка»), который объясняется наличием в моче фенилуксусной кислоты.

Патогенез. Масса мозга уменьшена, имеются явления демиелинизации и глиоза. Поражение ЦНС вызывается недостаточностью фермента гидроксилазы-4-фенилаланина, управляющего превращением фенилаланина в тирозин. В результате этого концентрация фенилаланина увеличивается в десятки раз, нарушая деятельность ЦНС. Фенилаланин и его соединения выделяются с мочой. Нарушение обмена связывают с геном, находящимся в 12-й хромосоме и передающимся по аутосомно-рецессивному типу. При фенилкетонурии 2-го типа предполагаемая локализация гена — 4-я хромосома.

Лечение ФКУ — диета с резким ограничением фенилаланина с 2–3-месячного возраста и соблюдение ее в течение 10–12 лет, что предотвращает развитие умственной отсталости.

ОРГАНИЧЕСКИЕ АЦИДЕМИИ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ НАРУШЕНИЕМ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Эти нарушения метаболизма органических кислот (продуктов обмена аминокислот, углеводов, липидов, стероидов и биогенных аминов) проявляются тяжелыми поражениями нервной системы у детей раннего возраста и нередко угрожают жизни. Первые описания органических ацидемий были сделаны в 1961 году. В 1967 году (Budd M. A. et al.) впервые была уточнена природа одной из ацидемий (изовалериановой). В настоящее время известно около 60 органических ацидемий. Большинство органических ацидемий наследуется аутосомно-рецессивно. Возможно Х-сцепленное[2] рецессивное наследование этих

[2] Х-сцепленное — связанное с Х-хромосомой. — *Примеч. ред.*

расстройств. Проявления болезни обнаруживаются на 1–2-м году жизни или, реже, почти сразу после рождения. Начало заболевания чаще всего острое, а течение обычно характеризуется приступами, которые провоцируются различными вредностями: погрешностями в диете (перегрузка белками, липидами), инфекционными болезнями, физическими нагрузками.

Первичная симптоматика: респираторный и нейродистресс-синдромы, припадки, рвота, отказ от еды, нарушение стула, обезвоживание. В дальнейшем появляются вялость, сонливость, мышечная гипотония, нарушение дыхания и в тяжелых случаях кома. Возможны приступы возбуждения. Дети отстают в физическом и психомоторном развитии. Высокая летальность детей с этим заболеванием связана с заражением инфекциями. Реже встречаются кровоизлияние в мозг, кардиомиопатия, панкреатит, поражения печени, табулоинтерстициальный нефрит, нарушение слуха и зрения.

У более старших детей к основным нарушениям относятся: отставание психического и моторного развития, пирамидная симптоматика, расстройства координации, судороги. Особые симптомы отмечаются при лейцинозе (повышенная возбудимость ЦНС, мышечная гипертония); при дефиците аденинсукцинатлиазы (признаки аутизма).

Компьютерное и магнитно-резонансное томографические исследования выявляют атрофию корковых отделов головного мозга, расширение ликворных пространств, нарушение миелинизации, изменения базальных ганглиев.

Лечение заключатся в ограничении белка; высоких дозах витаминов; дополнительном введении Л-карнитина и глицина.

Галактоземия

Галактоземия описана в 1908 году, однако дефект обмена, ее обуславливающий, был открыт лишь в 1956 году. Частота этого синдрома в населении от — 1 на 20 000 до 1 на 120 000 новорожденных.

Клиника. Заболевание проявляется вскоре после рождения ребенка отказом от пищи, поносом, рвотой, непереносимостью голода, падением массы тела, желтухой, затем увеличением печени и селезенки, поражением почек, водянкой живота. Возрастает внутричерепное давление, и повышается риск сепсиса. С течением времени развивается катаракта. Выживший ребенок — умственно отсталый, с нарушениями зрительно-пространственных представлений, недоразвитием речи, расстройствами поведения, тревогой, робостью и трудностями в общении.

Патогенез. Причина галактоземии — дефицит фермента галактозо-1-фосфат-уридил-трансферазы (Г-1-ФУТФ). В результате галактоза (молочный сахар) не усваивается, а промежуточный продукт обмена, галактозо-1-фосфат, являющийся токсическим веществом, накапливается, повреждает ЦНС и другие органы и системы. Заболевание может иметь три генетические формы: 1) форма с 50% активностью фермента (Г-1-ФУТФ); 2) форма с нестабильным ферментом (Г-1-ФУТФ); 3) форма с недостаточностью Г-1-ФУТФ (классическая форма). Наследование галактоземии происходит по аутосомно-рецессивному типу.

Терапия. Безмолочная диета.

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ 1 Н (СИНДРОМ ГУРЛЕРА)

Другое название — гаргоилизм. Заболевание связано со строением лица, напоминающего гаргол, отпугивающих нечистую силу в готических храмах. Описан G. Gurler в 1919 году. Встречается с частотой — 1: 40 000. Существует еще 15 типов мукополисахаридозов.

Клиника. Проявляется на первом году жизни, но темп прогрессирования у разных детей различен. Характерен внешний вид больных — увеличенная голова, выдающиеся лобные бугры, почти отсутствующая шея и маленький рост. Типична форма лица с запавшей переносицей, густыми бровями, вывернутыми ноздрями, толстыми губами, большим языком, не помещающимся во рту, и низко посаженными ушами. Грудная клетка укорочена, часто отмечается кифоз в грудном нижнем или верхнем поясничном отделе позвоночника. Ограничена или невозможна подвижность в суставах. Живот большой, увеличена печень и селезенка. Часто имеется пупочная грыжа. Помутнение роговицы может привести к слепоте. У части больных снижен слух. Нарушено строение и функции сердца. Нередко развивается легочно-сердечная недостаточность. Больные, будучи чувствительными к инфекциям, болеют пневмонией, воспалением мочевыводящих путей. Отмечается гипертензионно-гидроцефальный синдром.

Умственная отсталость заметна уже в раннем возрасте. В последующем интеллектуальный дефект усугубляется, затем происходит потеря приобретенных навыков, речи, распад психических функций, нарастают соматические нарушения. Смерть обычно наступает в возрасте 10–12 лет.

Патогенез. Симптоматика связана с отложениями мукополисахаридов в соединительной ткани печени, селезенки и других тканях. Накопление мукополисахаридов в хрящах нарушает рост костей и деформирует их. В мозге откладываются ганглиозиды. Происходящие изменения вызываются дефектом фермента альфа-L-идуронидазы. Это наследственное заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу.

Терапия отсутствует.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ, В ОСНОВЕ КОТОРЫХ ЛЕЖАТ ГЕНЕТИЧЕСКИЕ И ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Болезнь Дауна

Другие названия — монголизм, синдром трисомии хромосомы 21. L. Down описал это заболевание в 1866 году. Его причину в 1959 году открыл J. Lejeune с коллегами. Встречаемость в населении — 1: 4000, среди новорожденных — 1 случай на 650. Болезнь Дауна — самая частая форма (10%) умственной отсталости.

Клиника. Беременность и роды женщин с плодами, имеющими эту болезнь, протекают с осложнениями, а новорожденные с меньшей, чем в норме, массой и длиной тела. У младенца — уплощенное лицо и затылок, отсутствие рефлекса Моро, мышечная гипотония, косой разрез глаз, избыток кожи на шее, разболтанность суставов, диспластические уши и др. У старших детей легче обнаружить типичные для заболевания соматические аномалии (около 30). Пороки мозгового строения черепа и лица встречаются в 98,3%. К ним относятся эпикант, гипертелоризм, расширенную и уплощенную переносицу, низко расположенные уши, недоразвитие нижней челюсти, складчатый, выступающий изо рта язык, высокое небо, неправильный рост зубов, поперечную исчерченность на губах. Характерны также пороки костно-мышечной системы (80%): короткая шея, широкие кисти с короткими пальцами, расширенные промежутки между первым и вторым пальцами стоп, синдактилия, клинодактилия мизинца, деформации грудной клетки, укорочение конечностей. Больные маленького роста.

Кожа сухая, на лице шелушащаяся, румянец на щеках. Почти у всех — недоразвитие половых органов, пупочные и паховые грыжи. У 50% детей имеются пороки сердца. Частота поражений желудочно-кишечного тракта составляет 15%. Поражения глаз наблюдаются у 72,1%. У 68,4% — светлые пятна на радужной оболочке, у детей старше восьми лет в 66% случаев обнаруживаются катаракты, у 30% — уменьшение остроты зрения и косоглазие. Нейросенсорная тугоухость выявляется в 55% случаев, а нарушения функции среднего уха — в 60–70%.

Для болезни Дауна характерны дерматоглифические особенности: поперечная борозда на ладонях, одна сгибательная борозда на пятом пальце, дистальное расположение осевого трирадиуса, частота ульнарных петель выше, а завитков на пальцах — ниже, чем в популяции.

Имеется мышечная гипотония, нарушение функции вестибулярного аппарата, недостаточно развита моторика.

Более чем у 90% лиц с этой болезнью — тяжелая степень умственной отсталости. И легкая, и глубокая степени встречаются в 5% случаев. Больные в связи с тугоподвижностью мышления с трудом переключаются на новый вид деятельности. Они склонны к подражанию и повышенной внушаемости. Невербальный интеллект выше вербального. Абстрактное мышление резко нарушено. Эмоции поверхностны, не дифференцированы, монотонны. У некоторых из них обнаруживаются аффективные вспышки, негативизм и импульсивность. Для других характерно лучшее развитие эмоциональности по сравнению с интеллектуальной отсталостью. Их описывают как ласковых, добродушных, привязчивых, послушных, общительных, не склонных к антисоциальным поступкам. Они неплохо усваивают несложные житейские понятия и навыки самообслуживания. Они во многих случаях лучше адаптированы, чем другие умственно отсталые с таким же недоразвитием интеллекта. Исключение составляют те больные, у которых обнаруживаются аутистические черты.

С возрастом их интеллектуальная недостаточность становится все более тяжелой. 23% детей до 3 лет имеют IQ выше 50, тогда как дети старше 9 лет с таким уровнем IQ уже не встречаются (D. Smith, 1982).

У части больных после 35–40 лет развивается деменция и прогрессирующие неврологические расстройства, сходные с симптомами болезни Альцгеймера, что связывают с расположением гена этого заболевания на 21-й хромосоме.

Меньшая средняя продолжительность жизни лиц с болезнью Дауна (35,6 года), связана с наличием пороков желудочно-кишечного тракта и сердца, сниженной сопротивляемости к инфекциям и частыми болезнями крови и злокачественными новообразованиями.

Патогенез. Болезнь Дауна определяется наличием в клетках организма большинства больных (94%) трех хромосом 21, транслокацией (в 4% случаев) или мозаицизмом (в 2%). За возникновение характерных для болезни множественных пороков развития ответственен участок длинного плеча хромосомы 21. Нарушение развития мозга (лобных долей, ствола и мозжечка) происходит внутриутробно на самых ранних стадиях онтогенеза. Следствие столь раннего дефекта — не только недоразвитие ЦНС, но также ее неправильная морфологическая и функциональная организация.

Синдром ломкой Х-хромосомы (синдром Мартина–Белла)

Описан в 1943 году J. Martin, J. Bell. При этом синдроме одна из длинных ветвей Х-хромосомы сужается, имеются перетяжки и отдельные фрагменты.

Данный синдром умственной отсталости встречается среди всех умственно отсталых в 1,9–5,9%, среди умственно отсталых лиц мужского пола — в 10–12%, а среди лиц женского пола — в 7%. Он обнаруживается у одного из тысячи новорожденных мальчиков и у одного из трех тысяч новорожденных девочек. У трети гетерозиготных носительниц женщин имеется интеллектуальный дефект. Частота этого заболевания во всей популяции составляет 1: 4000 лиц мужского и 1: 8000 женского пола.

Клиника. Голова больных увеличена. Часто встречаются светлые волосы. Лицо с акромегалоидными чертами, большие оттопыренные уши, высокий лоб, недоразвитие средней части лица и увеличение нижней челюсти. Рост небольшой. Кисти рук увеличены, повышена подвижность суставов, кожа необычно растяжима. У мальчиков в подростковом возрасте увеличены яички. У некоторых больных — ожирение, гинекомастия, гипоспадия, крипторхизм. Часто встречается пролапс митрального клапана сердца. Также наблюдаются косоглазие, гипотония мышц, нарушение координации, гиперкинезы, эпилептические припадки.

Характерны двигательная расторможенность, тревожность, аффективная возбудимость или боязливость, тормозимость, нарушение внимания. Типична диссоциация между степенью интеллектуального недоразвития и уровнем дифференциации эмоциональной сферы. Интеллектуальное недоразвитие чаще умеренное или тяжелое. С возрастом оно может углубляться. Вербальный интеллект выше, чем невербальный. У многих мальчиков имеется нарушение коммуникабельности.

У части из них присутствует симптоматика, напоминающая аутистическую: мутизм, эхолалия, стереотипии, самоповреждающее поведение, застревание на одних и тех же действиях, трудно устанавливаемый глазной контакт и непереносимость прикосновений. В отличие от больных с истинным аутизмом эти дети стремятся к общению. Типичный аутизм встречается только у 5% мальчиков с этим синдромом. У девочек только в одной трети случаев бывает легкая степень отсталости развития. У них меньше проявляется гиперактивность и нарушения внимания в сравнении с мальчиками, имеющими тот же синдром. Кроме того, у девочек реже обнаруживаются нарушения контакта, робость, неуверенность и дискомфорт при общении, избегание взгляда. Однако для них более характерны депрессии.

Наиболее специфичны при этом синдроме нарушения речи: ускоренный темп, персеверации, нарушения артикуляции, запинки, затруднения при подборе слов. Иногда наблюдаются телеграфный стиль речи и оральная апраксия. Ринолалия и повышение тембра голоса — патогномоничные симптомы.

Патогенез. Наследование — по рецессивному типу. Патология вызывается геном, ответственным за увеличение числа повторов (свыше 200) определенной комбинации трех нуклеотидов (CGG) в дезоксирибонуклеиновой кислоте. Это приводит к возникновению необычного для мужского организма белка (FMR1P), с которым связывают появление многих симптомов. У женщин вероятность возникновения интеллектуального недоразвития зависит от степени нейтрализации этого болезнетворного эффекта другой Х-хромосомой. Носительницы патологического гена отличаются низкими математическими способностями, неразвитым абстрактным мышлением и неумением планировать, что объясняется уменьшением заднего червя мозжечка.

Терапия. По причине дефицита фолиевой кислоты, участвующей в генезе умственной отсталости при этом синдроме, его лечат с помощью фолатов.

Синдром Клайнфельтера (XXY)

Этот синдром описан в 1942 году H. F. Klinefelter и коллегами. Он характеризуется увеличением числа Х-хромосом у лиц мужского пола.

Эта хромосомная патология встречается у 1 из 850 новорожденных мужского пола и у 1–2,5% у лиц с легкой умственной отсталостью.

Клиника. В детстве лица с этим синдромом внешне ничем не отличаются. В пре- и пубертатном возрасте обнаруживаются низкая масса

тела, высокий рост, евнухоидные пропорции тела (длинные ноги, относительно широкий таз, отложение жира по женскому типу), астеническое телосложение, плоская грудная клетка, узкие плечи, удлиненные верхние конечности, слабое развитие мускулатуры, гинекомастия, неразвитая подмышечная и лицевая волосистость, расположение волос на лобке по женскому типу. Повышено выделение гонадотропинов. Уменьшенные размеры яичек и полового члена сочетаются с олиго- и азооспермией и, как результат, с бесплодием. Часто обнаруживаются диспластические признаки: низкий рост волос на затылке, уплощенный затылок, гипертелоризм, эпикант, деформации ушных раковин, выступающие надбровные дуги, аномальные зубы, искривление и укорочение мизинцев. Наблюдаются также мышечная гипотония, нарушения координации, снижение рефлексов на конечностях, диэнцефально-вегетативные расстройства.

Легкая умственная отсталость при этом синдроме наблюдается в 25–50% случаев, но встречается и более тяжелая степень. Интеллектуальные нарушения неравномерны за счет недостаточности вербальных способностей. Характерно сочетание интеллектуальных нарушений с эмоционально-волевой незрелостью, астеничностью, инфантилизмом, неустойчивым вниманием, отвлекаемостью, утомляемостью, снижением работоспособности, снижением инициативности, недостаточным чувством ответственности, недостаточной самостоятельностью, незрелостью суждений. Больные внушаемы, склонны к подражанию, пассивному подчинению, привязаны к близким родственникам. У них, как правило, повышенное настроение, нередко сопровождающееся колебаниями и раздражительностью. Они с трудом общаются со сверстниками и предпочитают одиночество. Часты невротические или неврозоподобные расстройства (тики, заикание).

Патогенез. При этом синдроме может быть несколько Х-хромосом и чем их больше, тем глубже степень умственной отсталости. Описано сочетание синдрома Клайнфельтера с хрупкой Х-хромосомой.

С целью *лечения* пытаются применять мужские половые гормоны.

Синдром Шерешевского–Тернера (моносомия Х)

Синдром описан в 1920 году Н. А. Шерешевским, а затем в 1938 г. H. H. Turner. Его возникновение связано с отсутствием у лиц женского пола одной из двух Х-хромосом. Он встречается у 1 из 2200 новорожденных девочек, а среди умственно отсталых — у 1 из 1500. У учениц

коррекционных школ (8 вида)[3] этот синдром выявляется в пять раз чаще, чем у учениц общеобразовательных учебных заведений.

Клиника. Больные с этим синдромом отличаются короткой и широкой шеей с кожными крыловидными складками, идущими от сосцевидных отростков к надплечьям, низким ростом волос на затылке. Обычны и другие аномалии развития: эпикант, антимонголоидный разрез глаз, аномалии зубов, низкорасположенные ушные раковины, гипомимия, высокое небо, порок сердца (в 25% случаев). Низкий рост (150–153 см) — у 98% больных. Еще одна отличительная черта — половой инфантилизм: недоразвитие наружных половых органов, молочных желез и волосистости на лобке, а также отсутствие менструаций. Типична атрофия внутренних половых органов. Часто встречаются пигментные пятна на коже. Характерны нарушения скелета: широкая грудная клетка, недоразвитие или сращение первого и второго позвонков, широкие кисти с короткими четвертым и пятым пальцами, деформации локтевых и коленных суставов, укороченные и иногда сращенные третий и четвертый пальцы стоп. Кроме того, возможны пороки или недоразвитие глаз, низкий мышечный тонус, дефекты слуха и зрения.

Психическое развитие в большинстве случаев близкое к норме. Однако наблюдается недостаточность пространственных представлений и глубины мышления, снижение познавательных интересов, отсутствие творческих запросов. Все это отчасти компенсируется усидчивостью, тщательностью, неплохой ручной умелостью. Психический инфантилизм или умственная отсталость встречаются чаще, чем в популяции. Эмоционально-волевая сфера недоразвита. Самооценка завышена. Отмечаются капризность, упрямство, внушаемость, вялость, пассивность, безынициативность, отсутствие интереса к противоположному полу. Характерны частые изменения настроения, невротические и неврозоподобные расстройства, церебрастения. Велик риск возникновения психозов.

Патогенез. У лиц с этим синдромом наряду с аномальными встречаются клетки с двумя Х-хромосомами, с кольцевыми Х-хромоУравновешенный вариант 202

сомами, с делецией короткого или длинного плеча.

Терапия предусматривает увеличение роста посредством гормонов до 15–16 лет, после 16 лет вводятся женские половые гормоны.

---

[3] Коррекционные школы 8-го вида предназначены для детей с легкой умственной отсталостью. – *Примеч. ред.*

Синдром Прадер–Вилли

Впервые этот синдром идентифицирован в 1956 году A. Prader и коллегами. Встречается у 1 на 15 000 новорожденных. Поражаются оба пола, но преобладают мальчики (2: 1).

Клиника. У младенцев отмечается снижение мышечного тонуса, низкая активность, отставание в развитии моторики и трудности в сосании во время кормления. В возрасте 2–6 лет появляется повышенное пищевое влечение, приводящее к ожирению. В продолжение всей жизни больные много едят. Диспластические признаки: удлиненная форма головы, широкое плоское лицо, деформированные ушные раковины, миндалевидные глазные щели, эпикант, гипертелоризм, косоглазие. Подковообразая форма рта сочетается с короткой верхней губой. Аномалия развития костей проявляется низким ростом, Х-образными ногами, короткими конечностями (акромикрией), плоскостопием, синдактилией пальцев стоп и др. Наблюдается крипторхизм, недоразвитие наружных половых органов.

Почти у всех имеется умственная отсталость чаще глубокой и реже легкой степени. Особенно страдает вербальный интеллект. Моторика развивается с задержкой. В раннем возрасте дети эмоциональны и жизнерадостны. Начиная с 5–6 лет, появляется психопатоподобное поведение с бурными аффектами. У старших детей наблюдаются дисфории, депрессии, агрессивное поведение. Дети малоподвижны, сонливы, недостаточно психически активны, с отсутствием интересов даже к играм, они внушаемы, подчиняемы, беззащитны. У них могут появиться навязчивость, назойливость, импульсивность. Часть из детей имеет аутистические черты. В 17% случаев отмечаются эпилептические припадки.

Патогенез. В 70% случаев за происхождение этого синдрома ответственна делеция 15-й хромосомы отцовского происхождения, у остальных — унаследованная от матери транслокация с 13-ю на 15-ю хромосому. В механизме развития симптомов принимает участие гипоталамус.

Синдром «лицо эльфа»

Этот синдром впервые описан G. Fanconi и коллегами в 1952 году (другие названия: синдром Вильямса–Бойерна, идиопатическая гиперкальциемия). Частота синдрома в популяции 1: 25 000 Поражаются оба пола.

Клиника. Наиболее типично — своеобразное «лицо эльфа»: пастозные веки, опущенные щеки, большой рот, толстые оттопыренные губы,

уменьшенный подбородок, широкий лоб, сдавленные с боков виски, глубокая переносица, нос с закругленным тупым концом, редкие брови, косо расположенные глазные щели, голубые глаза, звездчатые радужки, синеватые склеры, содружественное косоглазие. Низкий голос в 96% случаев. Особенности строения тела состоят в том, что при отставании в росте и массе тела имеется удлиненная шея, опущенные плечи, сколиоз, узкая грудная клетка, низкая талия, Х-образные ноги. Характерна также повышенная растяжимость связок. Часто имеются пороки сердца, сосудов, почек, паховые и пупочные грыжи. Выявляются нарушения кальциевого обмена, расстройство функции щитовидной железы.

Умственная отсталость обнаруживается во всех случаях. В первую очередь страдает целенаправленная деятельность. Вербально-логическое, абстрактное мышление практически отсутствует. IQ в среднем 40–50. Словоохотливость, сочетающаяся с неплохим лексиконом, представляет собой лишь набор готовых штампов. У многих обнаруживается хороший слух. Тонкая моторика развита плохо. У 50% детей наблюдаются разнообразные неврозоподобные расстройства: энурез, привычная рвота, головная боль. У части детей — гиперактивность, тревога, страх. Отмечаются следующие особенности личности: доверчивость, эмоциональность, стремление к общению, доброжелательность, послушание. Характерны мышечная гипотония и повышение сухожильных рефлексов.

Патогенез. Этот синдром обусловлен вновь возникшей аутосомно-доминантной мутацией — делецией в седьмой хромосоме либо связан с наследственным предрасположением плода к нерезкому повышению витамина D в организме матери под воздействием солнечной радиации.

Терапия направлена на снижения уровня кальция, однако это не предотвращает психического недоразвития.

Синдром Корнелии де Ланге

Синдром впервые описан Cornelia de Lange в 1933 году. Его популяционная частота — 1: 10 000–30 000.

Клиника. Для больных с этим синдромом характерны микроцефалия, маленькие кисти (с короткими вторым и первым пальцами) и стопы, аномалии конечностей и суставов, низкий рост, малая масса тела, своеобразное лицо со сросшимися бровями, длинными густыми загнутыми ресницами, короткий нос с развернутыми вперед ноздрями и

вдавленной переносицей, большое расстояние между носом и верхней губой, тонкие губы с опущенными углами. Часты пороки внутренних органов (почек). Отмечается выраженная волосистость, особенно распространенная на спине.

Тяжелая степень умственной отсталости у 80% больных, в остальных 20% случаев она менее выражена. Резкое отставание речевого развития отмечается у всех. У части из них — самоповреждения, бег по кругу, вращение, стереотипные движения руками. Судороги отмечаются у 25% больных.

Патогенез. Наиболее характерное нарушение — двустороннее недоразвитие оперкулярных отделов лобных долей мозга, а также верхних височных извилин, задней спайки мозолистого тела. Синдром генетический, но тип наследования не ясен, возможно, аутосомно-рецессивный. Предполагается, что имеющиеся нарушения обмена связаны с 9-й хромосомой, трисомией 5-й хромосомы или кольцом 3-й хромосомы. Может быть, это гетерогенное заболевание, при котором наследственное предрасположение сочетается со средовыми воздействиями.

Синдром Рубинштейна–Тэйби

Впервые синдром описан в 1963 году. Частота встречаемости синдрома составляет 1: 30 000.

Клиника. Характерные особенности: маленький рост, микроцефалия, низкая линия роста волос на лбу, короткие и широкие большие пальцы кисти и стопы, своеобразное лицо с длинным загнутым носом, широкая переносица, гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, недоразвитие верхней челюсти, высокое небо. Часто на стопах и реже на кистях появляются дополнительные пальцы и их сращение. Возможны косолапость, врожденный вывих бедра. Нередки изменения на коже: сосудистые опухоли на лбу, спине, затылке, необычно развитая волосистость, особенно на спине и конечностях, темные пигментные пятна. У 25% больных имеются пороки внутренних органов: сердца, мочеполовой системы, а также появляются припадки.

Для этого синдрома характерна тяжелая умственная отсталость. Невербальный интеллект выше вербального, концентрация внимания плохая, чрезмерна отвлекаемость. Дети с трудом овладевают речью. У них преобладает эйфорическое настроение, они общительны, любят слушать музыку. Иногда появляется агрессивность, аутодеструктивное поведение и аффективные вспышки.

Патогенез. Синдром относится к генетическим заболеваниям, вероятно передающимся по аутосомно-доминантному типу, однако возможно его экзогенно-генетическое происхождение. В некоторых случаях выявляются микроделеции 16-й хромосомы. Встречается недоразвитие мозолистого тела.

Микроцефалия (истинная)

Одна из самых частых аномалий при тяжелых степенях умственной отсталости (3–10%). Микроцефалия отмечается при болезни Дауна, болезни Тея—Сакса, фенилкетонурии и других заболеваниях. Частота всех случаев в популяции — 1 : 2000. Истинная микроцефалия, будучи наследственной аномалией, встречается реже — 1 : 25 000.

Клиника. Для синдрома характерно симметричное уменьшение черепа не менее чем на три стандартных отклонения при нормальном или незначительно уменьшенном лице и уплощенном лбе. Уши увеличены, нос удлинен, косоглазие.

Умственная отсталость тяжелой степени (реже легкой) — обязательный признак синдрома.

Патогенез. Микроцефалия — заболевание, в основе которого различные причины. Это могут быть аутосомно-рецессивные гены и полигенные комплексы, вызывающие семейную микроцефалию.

Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Прингля–Бурневиля)

Впервые описан в конце XIX века. Частота встречаемости в среднем 1 : 50 000 и 1 случай на 30 000 новорожденных. Среди лиц, обращающихся в генетическую консультацию, — 1%. Среди умственно отсталых лиц частота заболевания 0,6%.

Клиника. Для заболевания типична триада симптомов: кожные изменения, эпилептиформные припадки и слабоумие. В легких случаях обнаруживаются депигментированные пятна на коже, узелковые высыпания (adenoma sebaceum) величиной с просяное зерно на лице и подбородке, подногтевые фибромы, поражение сетчатки, других отделов глаз, опухоли сердца, почек. Характерные для заболевания припадки разнообразны и возникают обычно на 1–2-м году жизни.

Интеллектуальные нарушения отмечаются примерно в 70% случаев. Они могут быть значительно выраженными и в течение жизни уг-

лубляться, достигая большой степени тяжести. Часть больных — гиперактивны, импульсивны, склонны к самоповреждениям. У некоторых встречаются аутистические симптомы. Часто возникают психопатоподобное поведение и психозы.

Патогенез. В мозге обнаруживаются кальцифицированные опухоли из глиальной ткани и пороки развития нервной ткани. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Разные формы заболевания связаны с 9-й или 16-й хромосомой. Из-за его вариабельности генетический прогноз затруднен. В 65–80% случаев заболевание обусловлено новыми мутациями, при которых риск для следующих детей минимален.

Терапия. Часто применяется противосудорожная терапия.

Нейрофиброматоз Реклингхаузена

Заболевание описано Реклингхаузеном в 1882 году, однако оно было известно и ранее. Частота в популяции — 1 : 3000 и 1 случай на 5000 новорожденных. Мужчины болеют несколько чаще. Среди учащихся коррекционных школ 8-го типа встречается с частотой 1 : 260.

Клиника. Характерные признаки: многочисленные пятна кофейного цвета на коже, сосудистые пятна, участки депигментации, усиленная волосистость, очаговое поседение волос, мелкие светлые кожные опухоли. По ходу нервов располагаются подкожные невромы. Их возникновение на черепно-мозговых нервах вызывает нарушение слуха, зрения и т. д. Нередко встречаются расстройство роста костей и суставов: низкий рост, сколиоз, деформированная грудная клетка, большая величина и неправильная форма черепа, гипертелоризм, аномалии глазных щелей и др. Отмечаются пороки развития сердца.

При опухолях в полости черепа в зависимости от их локализации развиваются различные симптомы: интеллектуальные нарушения, эпилептические припадки (5–7%), нарушения речи до 50% и др. У больных наблюдается умеренная и глубокая умственная отсталость. Вербальный коэффициент выше невербального. Больные отвлекаемы, импульсивны, чрезмерно подвижны, расторможены, склонны к нарушениям настроения и тревожности. При периферической форме, поражающей в основном кожу и нервы, неглубокая умственная отсталость встречается лишь в 50%. Прогрессирования симптомов при этой форме не отмечается.

Патогенез. Выделены два типа нейрофиброматоза. Возникающие опухоли развиваются из разных тканей, иногда нарушаются структу-

ры коры головного мозга. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу и имеет низкую пенетрантность. Указанием на присутствие гена являются 6 и более пигментных пятен на коже и располагающиеся по ходу нервных стволов бляшки, диаметром больше 15 мм. Его происхождение связывают с 17-й хромосомой и геном NF1, продуцирующим нейрофромин, который подавляет развитие опухолей. Свежие мутации в 50–85% случаев. В случаях умственной отсталости обычно больной оказывается мать ребенка.

Терапия. Иногда опухоли удаляют хирургически.

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (синдром Стердж–Вебера)

Описан в 1878 году Sturge. Частота заболевания среди умственно отсталых лиц — 1 на 1000, в популяции от 1: 5000 до 1: 100 000. В типичных случаях отмечается триада симптомов: ангиома (сосудистая опухоль) кожных покровов, неврологические симптомы (эпилептиформные припадки) и глаукома. Чаще всего ангиома располагается с одной стороны лица по ходу тройничного нерва, реже на коже головы, шеи, конечностей. Эпилептиформные припадки вызываются ангиоматозом мозговых оболочек. После припадка нередко развивается спастический гемипарез на стороне судорог. Глаукома обычно отмечается на стороне ангиомы. Рентгенограмма выявляет отложения кальция, располагающиеся преимущественно в затылочной области. Часто встречается слабоумие, выраженность которого в определенной степени зависит от частоты и тяжести припадков. Больные диспластичны, нередки пороки сердца.

Патогенез. Анатомический дефект — ангиоматоз сосудистой оболочки. Извилины атрофичны. Имеются отложения кальция в стенках мелких сосудов, дегенерация клеток мозга. Наследуется синдром по аутосомно-доминантному типу с очень низкой пенетрантностью.

Лечение. Противосудорожные препараты. Удаление ангиом.

Глава 4

СИНДРОМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ — ПОСЛЕДСТВИЯ ВНУТРИУТРОБНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПЛОДА

Вредности, нарушающие здоровье беременной женщины или действующие непосредственно на плод, могут нарушить психическое развитие ребенка. Число тератогенных факторов, вызывающих нарушения и пороки развития плода, в том числе и умственную отсталость, составляет несколько сотен. Среди них — неполноценное питание будущей матери, ее соматические заболевания, токсикозы, инфекции, а также несовместимость крови. Кроме того, в происхождении умственной отсталости играют роль тяжелые эмоциональные стрессы, вредные физические и химические воздействия.

Внутриутробное развитие плода разделяют на три стадии: стадию зародыша (от оплодотворения до имплантации яйцеклетки в стенку матки — около двух недель); стадию эмбриона (от 2-й до 7-й недели беременности) и стадию фетуса (от 8-й недели и до рождения). Воздействие вредностей на организм беременной женщины в первые две недели после зачатия не сказывается на зародыше, так как он еще не успевает имплантироваться. Если все же это произошло, то его развитие, скорее всего, прекратится. Влияние вредоносных факторов на стадии эмбриона может привести к нарушению формирования ЦНС и внутренних органов, воспрепятствовать закладке конечностей, глаз, ушей, так как при нормальном течении беременности именно между 2-й и 7-й неделями образуются эти части тела. Поражение на стадии фетуса в первую очередь скажется на формировании структур мозга. Таким образом, последствия тератогенного воздействия зависит не только, а иногда не столько от качества вредности, сколько от срока ее действия.

Реакция незрелой нервной ткани на повреждения и болезни отличается от реакции тканей у взрослых. В ответ на вредоносные факторы возникают нарушения развития нейроглии и соединительной ткани,

которые обеспечивают жизнедеятельность нейронов. Однако нет прямой зависимости между тяжестью разрушения тканей ЦНС и глубиной психического дефекта. Степень выраженности клинических проявлений определяется временем поражения плода, природой вредоносного фактора, а также возможностями восстановления поврежденной ткани.

Общие соображения о действии разных групп вредностей были высказаны в главе 2. Здесь представлены особенности клинических проявлений синдромов умственной отсталости, возникающих при некоторых наиболее часто встречающихся поражениях плода.

СИНДРОМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ ПРИ ТОКСОПЛАЗМОЗЕ

Токсоплазмоз в качестве причины умственной отсталости описан в 1939 году. Он вызывается одноклеточным паразитом токсоплазмой, которая особенно опасна для плода. Чем раньше он инфицируется, тем более вероятна его гибель, чем позже — тем легче поражения. Среди лиц с тяжелой умственной отсталостью врожденный токсоплазмоз встречается с частотой около 1%.

Клиника. Зараженный плод рождается с активной или скрытой инфекцией. В этом случае у больного отмечаются лихорадка, желтуха, сыпь, а иногда и судорожные припадки. Характерны воспалительные поражения глаз, отложения кальция в тканях мозга. Часто наблюдаются микроцефалия, гидроцефалия, пятнистая пигментация радужной оболочки, пневмония, менингит. В спинномозговой жидкости обнаруживаются высокое содержание белка и нередко — токсоплазмы.

Умственная отсталость при этом синдроме обычно проявляется с первых месяцев жизни и достигает тяжелых степеней.

Патогенез. Токсоплазмы, попав с током крови в тело плода, образуют гранулемы, в центре которых находится паразит, а вокруг мертвые клетки ткани. При проникновении токсоплазм в ЦНС развивается менингит, нередко сопровождающийся гидроцефалией. Подтверждение диагноза возможно при проведении кожной пробы, анализа титра антител в крови.

Терапия. Лечение проводится хлоридином и сульфаниламидами.

СИНДРОМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ ПРИ ЦИТОМЕГАЛИИ

Этот синдром вызывается вирусом слюнных желез, которым дети заражаются внутриутробно. Среди больных с тяжелой умственной отсталостью на долю цитомегалии приходится около 0,3–0,5%. Цитомегалия — причина 10% случаев микроцефалии.

Клиника. Младенцы с цитомегалией рождаются чаще всего недоношенными. У них имеются желтуха, увеличение печени и селезенки. В связи с повышенной кровоточивостью на груди и животе — подкожные кровоизлияния. У четверти младенцев поражается ЦНС. После рождения развивается воспаление глаз, пневмония, появляются симптомы поражения печени и почек, а также менингоэнцефалит. Рентгенография обнаруживает отложение кальция в мозге в форме «бабочки». Эти кальцификаты могут стать эпилептогенными очагами.

Степень выраженности умственной отсталости определяется временем поражения в пренатальном периоде и тяжестью поражения.

Патогенез. Вирусы, попадающие через плацентарную кровь, вызывают у плода деструктивное воспаление мозга и его оболочек. Они обнаруживаются в тканях, в моче, кроме того, в клетках эпителия появляются характерные тела.

СИНДРОМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ ПРИ ЛИСТЕРИОЗЕ

Заболевание вызывается бактериями, поражающими преимущественно нервные ткани и обладающими способностью проходить плацентарный барьер.

Клиника. Листериоз протекает в форме заражения крови и менингоэнцефалита, проявляясь соответствующими симптомами. По завершении острого периода заболевания остаются признаки грубого органического поражения ЦНС. Его последствиями оказываются тяжелые степени умственной отсталости, сочетающиеся с повышенной возбудимостью, склонностью к аффективным вспышкам.

Патогенез. Симптоматика в значительной степени определяется возникновением специфических гранулем в головном мозге, а также во внутренних органах. В спинномозговой жидкости обнаруживаются признаки, характерные для гнойного менингита.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ ПРИ ВРОЖДЕННОМ СИФИЛИСЕ (ЮВЕНИЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ)

Симптоматика этого заболевания связана с внутриутробным заражением сифилитической спирохетой.

Клиника. Сифилис может протекать в форме внутриутробного менингоэнцефалита. В этих случаях ребенок рождается с явлениями органического поражения головного мозга и умственной отсталостью. Если заболевание сифилисом продолжается и после рождения, то возникают новые ее проявления. Среди симптомов, которые обнаруживаются до 2-летнего возраста, присутствуют раннее слабоумие, вялость или двигательное беспокойство, кожные поражения, бородавчатые образования (обычно на гениталиях), хронический ринит, хрупкость длинных костей, диспластичность, деформации черепа, увеличение печени и селезенки. При позднем врожденном сифилисе (после 2 лет) характерны измененные зубы, седловидный нос, изогнутые голени («сабельные») или повреждения суставов. Часто встречаются кератиты, глухота, пороки развития ЦНС. В случаях легкого психического недоразвития отмечаются тугоподвижность мышления, чрезмерная вялость, пассивность у одних и приподнятое веселое настроение или раздраженное гневное настроение — у других.

Патогенез. Спирохеты развиваются в тканях плода. Повреждение тканей связывают с влиянием на них микробных токсинов или с их чрезмерно чувствительной реакцией. Следствием этого являются гуммы, воспаление внутренних стенок сосудов, разрушение или сдавливание нервной ткани.

Терапия. Лечение проводится антибиотиками, препаратами висмута.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ ПРИ КРАСНУХЕ (РУБЕОЛЯРНАЯ ЭМБРИОПАТИЯ, СИНДРОМ ГРЕГГА–СВАНА)

Этот синдром впервые описан N. Gregg в 1940 году. Он возникает при заболевании матери краснухой в первой трети беременности (50–80% случаев).

Клиника. Дети рождаются маловесными (на 15–30% легче). В 80% случаев имеется двусторонняя катаракта. У 65% детей — микрофтальмия и другие пороки развития глаз. Вследствие нарушения развития внутреннего уха у 50% детей развивается глухота. Часто встречаются пороки развития зубов. У 50% детей имеется врожденный порок сердца. Микроцефалию обнаруживают у 11% детей, реже встречаются гидроцефалия, суженная кверху голова и сращения пальцев. Наблюдаются затруднения сосания и глотания, эпилептические припадки, двусторонние или односторонние спастические параличи и парезы. Встречаются большие размеры родничков, расщепление неба, другие пороки лицевого черепа, спинномозговая грыжа, пороки развития костей предплечья, грудной клетки, нижних конечностей. Выявляются также криптторхизм, гипоспадия, двудолевые почки, двурогая матка и др.

Умственная отсталость, наблюдающаяся при этом синдроме, сочетается с нарушением координации движений, двигательной расторможенностью или недостаточной активностью, эмоциональной лабильностью, импульсивностью.

Патогенез. Клиническая картина эмбриопатии зависит от того, с закладкой каких органов плода совпадает инфицирование беременной. Заболевание женщины после 3-месячного срока беременности редко приводит к возникновению пороков у плода. Тератогенное действие краснухи объясняется необычной восприимчивостью эмбриональной ткани к инфекционным агентам. Внутриутробная инфекция приобретает хронический характер, даже после рождения ребенок сравнительно долго выделяет вирусы через дыхательные пути, мочу и кал.

Терапия. Из-за опасности возникновения рубеолярной эмбриопатии многие женщины, узнав о своем заболевании краснухой, прерывают беременность. Эффективность профилактики введением гаммаглобулина оценивается очень различно.

АЛКОГОЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПЛОДА (АЛКОГОЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ)

Впервые алкогольный синдром плода в 1973 году описали Johns и Smith. 8% всех случаев умственной отсталости обусловлено алкоголизмом родителей. Выраженность синдрома зависит от тяжести материнского алкоголизма и срока воздействия алкоголя на плод. У матерей, стра-

дающих алкоголизмом, в 71% случаев рождаются дети с нарушениями нервно-психического развития, в 37% — с психическим недоразвитием, в 37% — с психопатическими и невротическими расстройствами.

Клиника. У детей обнаруживается низкая масса тела, плохое сосание и глотание, частые срыгивания, отставание в физическом развитии. Треть детей позже начинают ходить. У 32% выявляются пороки сердца, почек, желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной системы. Имеются признаки костного дизонтогенеза: задержка развития зон окостенения, диспластичность телосложения, незаращение или раннее закрытие швов черепа, макро- или микроцефалия, короткая шея, недоразвитие верхней и нижней челюсти, гипертелоризм, широкая запавшая переносица, высокое небо, узкие и короткие глазные щели, синдактилия. Для этого синдрома характерны деформация грудной клетки, клинодактилия, гипоплазия ногтей, разболтанность суставов. Нередко встречается эпикант, сосудистые опухоли, асимметрия глазных щелей, косоглазие, нистагм, птоз, мышечная гипотония и иногда припадки.

Задержка психического развития встречается более чем у 25%, психофизический инфантилизм — у 20%, умственная отсталость — также почти у 20% детей. Речь запаздывает у трети детей. Тяжелый алкоголизм матерей приводит к более выраженным степеням умственной отсталости у их детей (дисфорическому и мориоподобному вариантам) по сравнению с детьми, матери которых выпивают меньше. Наряду с другими нарушениями психомоторного развития у них присутствуют плохая память, нарушенное внимание, общая астения, повышенная аффективная возбудимость и раздражительность, двигательная расторможенность и утомляемость. В пубертатном возрасте наряду с легкой умственной отсталостью формируются невротические и патохарактерологические развития. Появляются психопатоподобные (84%), церебрастенические и неврозоподобные (10%) синдромы. Нередки расторможенность влечений, ранняя гиперсексуальность, бродяжничество, воровство.

Патогенез. В прямой зависимости от тяжести алкоголизма отца и матери находятся рождение детей в асфиксии, ослабление сосательного рефлекса, судороги, задержка психомоторного развития, отставание речи. Влияние алкоголизма матери сказывается примерно в 2—3 раза чаще, чем алкоголизм отца. Кроме того, при алкоголизме матери достоверно чаще встречаются недоношенность, переношенность, угрожающие выкидыши, мертворожденность, врожденные уродства. Алкоголь интенсивно действует на клеточные мембраны, на процессы клеточного деления и синтеза ДНК нервных клеток. В первые недели

после зачатия он приводит к грубым порокам развития ЦНС. После 10-й недели беременности алкоголь вызывает клеточную дезорганизацию или замедляет клеточную миграцию и нарушает дальнейшее развитие ЦНС. Позже алкоголь нарушает мозговой метаболизм и нейрогенные влияния на эндокринную систему, что вызывает нейроэндокринные расстройства, в частности нарушения роста. Вероятно, в происхождении пороков у плода большую роль играет недостаток цинка в организме матери.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ, ВЫЗВАННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ

Гемолитическая болезнь возникает у новорожденных с Rh-несовместимостью, АБ0-несовместимостью и в случае гипербилирубинемии без доказанной несовместимости групп крови матери и ребенка. Подавляющее число больных — мальчики. Частота гемолитической болезни — 1 на 250–300 родов.

Клиника. Для биллирубиновой энцефалопатии характерны двигательные расстройства, дефекты и выпадение зубов, нарушения слуха, остроты зрения и умственная отсталость. Неврологические симптомы выявляются в 6 раз чаще, чем в норме. Среди них — глазодвигательные расстройства, повышения тонуса мышц спины, судороги, парезы, параличи, гиперкинезы, атаксия.

Умственная отсталость варьирует от легкой до глубокой степени и встречается в четыре раза чаще, чем у детей, не страдавших гемолитической болезнью. Характерно дисгармоническое развитие интеллекта. Сложная структура психических нарушений обнаруживается у детей с нарушениями слуха. На первый план выступают недостаточность вербального мышления и несостоятельность при выполнении заданий, связанных с речевой переработкой инструкций, при негрубом недоразвитии наглядно-действенного мышления. Затруднения в обучении встречается у двух третей детей. Им свойственна низкая концентрация внимания. Выявляется эмоциональная незрелость, создающая повышенный риск заболевания неврозом. Для этих детей обычно характерны поведенческие нарушения.

Патогенез. Этиология заболевания — иммунологическая несовместимость, связанная с проникновением через плаценту в кровь мате-

ри, резус-фактора или другого фактора плода, несовместимого с кровью матери, который провоцирует выработку антител. Антитела, попадая в кровь плода, разрушают эритроциты. Появившийся биллирубин вызывает гемолитическую болезнь новорожденных: отек, тяжелую желтуху и врожденную анемию. Иммунизируется только одна из 25–30 резус-отрицательных женщин. Этому способствуют аборты, переливание резус-положительной крови, повреждение плаценты. Тяжесть поражения ЦНС зависит не только от уровня биллирубина и продолжительности его действия, но и от состояния эндокринной системы новорожденного, а также от количества белка, способного связывать биллирубин.

Терапия. Обменное переливание крови в первые сутки жизни ребенка.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ, СВЯЗАННАЯ С РОДОВОЙ ТРАВМОЙ

Под родовыми травмами понимают неизбежные и предотвратимые механические повреждения плода или гипоксию плода во время родов, приводящие к многообразным нарушениям ЦНС. Частота родовых травм — 2–7 на 100 живорожденных.

Клиника. Наибольшее отставание в физическом и нервно-психическом развитии отмечается у детей, перенесших тяжелую асфиксию и родовую травму. У новорожденных наблюдаются угнетение физиологических рефлексов, тремор, судороги, клонус конечностей. У них на 2,5–5 месяца запаздывают моторные навыки (удерживание головы, ползание, ходьба) и первая улыбка, а на 3–6 месяца — первые слова. Часто отмечаются нарушенный тонус мышц, замедленное развитие координации движений, параличи или парезы, сочетающиеся с нарушением черепно-мозговой иннервации. Парез и гипертония мышц ног затрудняют ходьбу, заставляя их передвигаться на носочках. У части детей — гипотония мышц и атетоз. Нередкое явление — судорожные припадки. При перинатальной гипоксии в 30% — задержка психического развития, а в 4% — умственная отсталость. При тяжелой родовой травме с асфиксией наряду с описанной симптоматикой у 25% детей наличествует умственная отсталость. Особенности психических нарушений определяются гипертензионным синдромом, церебральной со-

судистой недостаточностью, церебрастенией. Эта мозговая патология приводит к нарушениям поведения, периодически возникающим колебаниям настроения, ослаблению памяти, расстройствам внимания, нарушениям счета в сочетании с нарушением формирования пространственного синтеза.

Патогенез. Под влиянием асфиксии в мозге новорожденного сосуды переполняются кровью, возникает отек тканей, разрывы мелких сосудов и кровоизлияния. Из-за нарушения тканевого обмена разрушаются клетки мозга. При длительной аноксии происходит размягчение, а затем и атрофия коры мозга. Все это предрасполагает к разрывам тканей, происходящим в процессе родов. Таким образом, родовая травма — это переломы костей черепа, разрывы твердой мозговой оболочки и внутричерепные кровоизлияния, возникающие из-за разрыва сосудов. Формирование умственной отсталости при этой патологии связано с недоразвитием мозга и остаточными явлениями перенесенной мозговой травмы (ликвородинамическими, сосудистыми, очаговыми нарушениями).

Терапия. Стимулирующее лечение сочетается с дегидратацией и физиотерапией.

Глава 5

ДИАГНОСТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ. МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Раннее распознавание психического недоразвития очень важно, так как оно позволяет приступить к стимулирующему лечебно-педагогическому вмешательству на таком этапе развития, когда чувствительность ЦНС позволяет надеяться, что возможно значительное уменьшение последствий имеющегося поражения мозга или отставания развития.

Нельзя ограничиваться только признанием факта психического недоразвития, поэтому целью диагностики умственной отсталости становится формулирование исчерпывающего диагноза, отражающего: а) оценку выраженности интеллектуального дефекта и его особенностей; б) клиническую и психологическую характеристику структуры дефекта, т. е. степень сохранности отдельных когнитивных функций: восприятия, памяти, внимания, мышления, а также эмоционально-волевого синдрома; в) наличие или отсутствие коморбидных расстройств; г) этиологические факторы; д) степень адаптации к среде; е) социально-психологические факторы, участвующие в формировании клинической картины и абилитации ребенка или подростка. Без такого диагноза невозможно построить эффективный план лечебно-педагогического вмешательства, направленного на создание оптимальных условий для абилитации, т. е. мобилизации имеющихся способностей с целью наилучшей адаптации ребенка в обществе.

С целью формулирования детального диагностического заключения и лучшего понимания болезненного состояния, а также для создания наиболее эффективного плана лечебно-коррекционных мер можно

воспользоваться международной многоосевой классификацией детских психических расстройств (Rutter M. et al., 1988), состоящей из пяти осей:

1) клинического психиатрического синдрома (адаптационных реакций, специфических расстройств развития, поведенческих расстройств, невротических расстройств, психозов, расстройств личности, психосоматических расстройств);
2) интеллектуального уровня (легкой отсталости, умеренной отсталости, тяжелой отсталости, глубокой отсталости);
3) биологических (соматических) факторов (инфекционных иммунологических заболеваний ЦНС, новообразований и сосудистых заболеваний, нарушения питания и обмена веществ, поражающих ЦНС, хромосомных аномалий, врожденных пороков ЦНС, семейных наследственных и дегенеративных заболеваний ЦНС, специфических нарушений развития, хронических неврологических синдромов, нарушений органов чувств, спинного мозга и периферических нервов);
4) сопутствующих влияний;
5) психосоциальной (нормальной психосоциальной ситуации, нарушенных внутрисемейных отношений, психических расстройств, отклонений или инвалидности у воспитателей детей, неадекватной или искаженной внутрисемейной коммуникации, плохого качества воспитания, нарушенного непосредственного окружения, неблагоприятных жизненных событий, социальных стрессоров, хронических межперсональных трудностей, связанных со школой или работой, стрессогенных событий, ситуаций, вызванных инвалидностью или расстройствами, имеющимися у ребенка.

В приведенной классификации почти не использована нозологически-этиологическая ось, а заболевания заменены отдельными симптомами или группой симптомов. Эту систематику можно дополнить клинико-диагностической классификацией (Ковалев В. В. и Сосюкало О. Д., 1984). В ней четыре оси: 1) *патогенетически-динамическая ось*, разделяющая психические расстройства на реакции, состояния, нарушения развития и процессы; 2) *патогенетически-уровневая ось,* обозначающая психотический или непсихотический уровень; 3) *клинико-нозологическая ось,* относящая психическое расстройство к тому или иному заболеванию; 4) *клинико-синдромологическая ось,* определяющая синдромы заболеваний.

Пример диагноза, сформулированного с использованием этих осей: «Расстройство развития (нарушение психического развития). Легкая

умственная отсталость (нозологическая форма). Этиология — нарушения обмена, поражающие ЦНС (непсихотический уровень). Сопутствующее влияние — частичная депривация в первые годы жизни. Воспитывается матерью-инвалидом по соматическому заболеванию».

Диагностика умственной отсталости фактически является экспертизой, так как она на многие годы вперед определяет судьбу ребенка, возможности его обучения, профессиональные перспективы и его будущее место в жизни общества. Поэтому важно не только рано, но и точно определить характер возможных психических нарушений, поскольку от этого зависит как дальнейший жизненный путь самого ребенка, так и психологическая атмосфера в его семье.

Диагностика умственной отсталости должна быть многосторонней, т. е. мультидисциплинарной. Во избежание ошибок и злоупотреблений в ее осуществлении участвуют разные специалисты. Клинические методы используют врачи. Психологические шкалы и методики применяют психологи. Педагогические средства находятся в руках воспитателей и учителей. Оценкой социальной компетентности фактически занимаются все, кто общается или воспитывает ребенка.

Диагностические средства применяются для постановки диагноза, оценки успешности педагогической коррекции, учета эффективности абилитации, а также осуществления судебной, военной, трудовой экспертизы.

Здесь описываются некоторые методики. В других разделах книги иллюстрируется их применение на практике.

СБОР АНАМНЕЗА

Анамнез — основа правильного диагноза отставания психического развития. Для того чтобы не пропустить важных обстоятельств в истории развития ребенка, можно использовать специальные анкеты или опросники. Крайне полезно помимо родителей расспросить о развитии ребенка близких родственников, воспитателей и педагогов. Члены семьи, будучи более объективными и не боящимися осуждения за свои якобы неправильные действия в отношении ребенка, могут вспомнить о существовании того, что родители боятся, стесняются рассказать или намеренно скрывают. Необходимыми условиями раннего распознавания умственной отсталости являются детальные знания: о семейном анамнезе; течении беременности и родов; первых проявлениях

отклонений в развитии; развитии в младенческом и раннем возрасте; выявлении наследственных заболеваний; использовании методов оценки психического развития.

Для того чтобы получить из анамнеза наиболее существенные для диагностики умственной отсталости сведения, с его родными обсуждаются следующие основные темы.

1. Семейная генеалогия, охватывающая не менее трех поколений родственников. Следует попытаться выявить в роду родственников с трудностями в обучении, нервно-психическими расстройствами, психическим недоразвитием, наследственными болезнями, алкоголизмом и наркоманией.

2. Особенности протекания беременности у матери ребенка. Нужно выявить возможное действие физических (радиация, чрезмерная инсоляция и др.), химических (злоупотребление алкоголем, прием лекарств и др.), биологических вредностей (инфекционные, соматические болезни), психогенных стрессов (переживания потери, разочарования и т. д.).

3. Роды. Необходимо выявить факторы, способные осложнить течение родов: характер предлежания плода, длительность родов, асфиксию и т. д.

4. Постнатальное (особенно до 3 лет) развитие ребенка. Необходимо выяснить, как ребенок развивался психически и соматически, какие перенес заболевания, черепно-мозговые травмы, какие были у него потрясения. При обнаружении тех или иных факторов необходимо оценить степень их тяжести и значение для развития обследуемого ребенка.

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ БЕСЕДА С РЕБЕНКОМ

В ходе обследования ребенка должна быть получена необходимая информация для оценки его психического статуса. Способы получения этих данных зависят от возраста и особенностей ребенка, а также от условий, в которых происходит изучение ребенка. Полное психопатологическое исследование требует достаточно длительного времени и обычно продолжается в течение нескольких встреч, пока не будет собран необходимый материал.

Диагностическая беседа должна состоять из сочетания игры и беседы. Директивное управление игрой с целью получения нужных для диагностики сведений, вероятно, подавит спонтанность ребенка и затруднит общение. С другой стороны, только пассивное наблюдение за

игрой ребенка, без оценки некоторых словесных ассоциаций не позволит врачу понять, каково значение детской активности в конкретной игровой ситуации.

Разговор желательно проводить в кабинете, оборудованном под игровую комнату. Дети чувствуют себя уютнее и продуктивнее работают, когда во время беседы используются игровые материалы и рисунки. Подростки лучше реагируют на разговорный метод обследования. Однако некоторые из них спонтанно используют игрушки обычно в качестве инструмента для снижения эмоционального напряжения.

Детей не следует понуждать делать что-то или заставлять играть. Если они проявят заинтересованность, им можно разрешить использовать любые предметы в комнате. Если они играют спонтанно, им можно задавать время от времени вопросы, чтобы прояснить их действия и мысли. Если у них в процессе обследования усугубляется тревога, их необходимо вывести погулять или предложить поиграть.

Для любого обследования должно быть достаточно времени, чтобы спешка не вызвала напряжение у родителей и ребенка, а в связи с ним — негативизм и даже агрессию. Степень активности обследующего должна находиться в зависимости от продуктивности ребенка.

Во время обследования следует по возможности избегать слова «почему». Оно часто звучит как обвинение или подразумевает, что ситуация может кому-то повредить и требует извинений. Дети отрицательно настроены взрослыми к вопросу: «Почему?» Вместо вопроса: «Почему это событие произошло?» лучше спросить: «Где ты был и что все делали, до того как это случилось?», «Как ты себя чувствовал?», «Как это событие подействовало на тебя?».

Существующую опасность получения необъективной информации можно предотвратить, в частности, если в процессе осмотра изучить ребенка настолько глубоко, насколько это возможно.

Приходится принимать во внимание отношение ребенка к обследующему врачу и к самой процедуре беседы. Многие дети относятся к этому отрицательно и нередко сопротивляются. С точки зрения ребенка, это оправдано. Ребенок не стремится получить профессиональную помощь и приводится на обследование против желания. Прошлый опыт ребенка нередко подсказывает ему, что все взрослые в сговоре и беседующий с ним врач не исключение. Ребенок думает, что обследование даст доказательства его испорченности и приведет к продолжению родительских наказаний.

В ситуации общения обследующего и пациента проблему может представлять языковый барьер. Мышление дошкольников и умственно отсталых очень отличается от мышления взрослых. Их способность

использовать отвлеченные понятия и выражать словами чувства и мысли ограничены. Ребенку намного легче выразить себя в действии в процессе игры, чем рассказывать о себе.

В то же время у взрослых обычно возникают трудности в понимании языка игры детей. Чтобы понять уникальное значение игры, главного занятия для ребенка, следует не только наблюдать за содержанием и формой игры, но и раскрывать детские фантазии, сопровождающие игру, а также выявлять аффекты, ассоциирующиеся с игрой. Через игру ребенок обучается понимать реальность посредством эксперимента. Однако умственно отсталые не умеют создавать игровые модельные ситуации.

Откровенное, неосуждающее обсуждение нарушенного поведения подростка может сломить его сопротивление и облегчит ему возможность доверять обследующему свои представления о границах правого и неправого. Не имеет значения, как далеко находится ребенок от социального благополучия, каждый индивид имеет определенную линию или точку, в пределах которой он рассматривает поведение как неправильное.

Беседа с ребенком может быть построена вокруг таких тем, как причина прихода на обследование, развлечения и интересы, отношения со сверстниками, семейные взаимоотношения, имеющиеся трудности, здоровье, страхи и другие эмоциональные проявления, наличие умений и навыков.

Ребенок либо сможет что-нибудь сообщить по поводу обсуждавшейся темы, либо отразит ее в игре. Несколько встреч улучшают общение многих детей, и они самостоятельно дают немало сведений по каждой из предложенных тем. Другие — спонтанно включают в разговор сведения о себе, и посредством вопросов можно получить информацию о предметах, которые ребенок сам не затронул. Большая же часть детей требует настойчивости обследователя.

Если ребенок проявляет какие-либо интересы или способности, от него с помощью тактичных вопросов легко получить необходимые сведения. В противном случае его можно прямо спросить об увлечениях или об особенно частых занятиях. Ведение беседы может быть облегчено разговором о нейтральных темах или об успехах. Во время беседы ребенок проявляет свои способности и интересы или обнаруживает их отсутствие. В процессе разговора также можно получить представление об эмоционально-волевых качествах ребенка, внимании, организации мышления и оценить интеллектуальные способности.

Задавая ребенку вопросы о школе и его ближайшем окружении, следует выяснить, что ему нравится больше всего и что меньше всего? Каковы люди, с которыми он встречается здесь? Следует также спросить,

что больше всего его беспокоит в школе: учителя, учеба или другие дети? Переходил ли он когда-либо из школы в школу или может, быть, хотел сделать это? Что ему бы понравилось или могло быть иным в другой школе?

Многие дети не хотят разговаривать с врачом, обсуждать возникающие у них чувства из-за различий между ними и обследующим. Иногда только понимание этих трудностей в общении способно привести к снятию напряжения и преодолению сопротивления контакту.

Знания о взаимоотношениях со сверстниками, так, как их понимает ребенок, дает значительную информацию о способности создавать значимые взаимоотношения и идентификации, о степени социального сознания и уровне независимости. Имеет ли одного друга, или нескольких лучших друзей, или говорит об общении со многими ребятами? Какова природа этих отношений, если они существуют? Чем они занимаются, когда оказываются вместе, и как справляются с разногласиями? Какие ребята ему не нравятся и кому он не нравится? Следует попросить ребенка сравнить себя с другими в классе по уму, лидерству, физическим данным и т. д.

На вопрос о том, кем они хотят стать, когда вырастут, ребята часто отвечают, что еще не знают. Тем не менее почти все думают о своем будущем, даже если позже меняют свои решения. Обычно планируется то, что будут делать на каникулах. При выборе отдаленного будущего дети основывают свои суждения на внешних сторонах приглянувшейся профессии. Задаются вопросы о возможности вступления в брак. Выбран ли уже сейчас предполагаемый партнер? Хотят ли иметь своих детей? Если да, то как много? Мальчиков или девочек? Каковы преимущества одних и каковы — других? Ответы на эти, как и на многие другие, вопросы могут стать хорошим показателем развития интеллекта.

Следует попросить детей рассказать о семейных отношениях. Выяснить, что вызывает у них радость или недовольство в семье, кто их раздражает, с кем чаще ссорятся. Что знают о работе родителей? Предложить нарисовать фигуры матери и ребенка. Спросить о возрасте нарисованного ребенка и отношениях с матерью. Радует ли ребенок мать или раздражает? Что делает мать, когда переживает эти чувства? Что делает ребенок, переживая то же? Этот же набросок можно использовать для вопросов об отце.

Собираются сведения о прошлых, текущих заболеваниях и повреждениях, пищевых привычках, протекании сна и общем физическом благополучии. Просят нарисовать фигуру и затем фигуру противоположного пола и подписать ее имя. В процессе рассказа об этих фигурах выявляется «Я-концепция» ребенка, межличностные взаимоотно-

шения, оценка тонкой моторной координации и интеллекта (the Goodenough Draw-a-Person Test).

Многое из рассказов ребенка, игр, рисунков, живописи, лепки может оказаться фантазией. Анализ беседы не дает исчерпывающую характеристику клиническому состоянию, но создает впечатление о контакте ребенка с реальностью, его интеллекте, преобладающих чувствах. Часто игры отражают семейные отношения или прошлые переживания. Иногда ребенок оказывается таким сдержанным или бессловесным, что приходится входить в общение с ним на основании одного анамнеза без достаточного знания мыслей и чувств ребенка.

Нередко бывает, что ребенок, отвечая на прямые или косвенные вопросы в комнате врача, обнаруживает что-то из своих представлений. Его прямо спрашивают: «Как ты думаешь, ты правильно себя ведешь или нет? Почему ты так считаешь?» Любые вопросы следует задавать без осуждения, собирая только факты.

С целью большей эффективности исследования ребенка в комнате, где оно происходит, может поместить следующее: игрушечную кухню, раковины для игр с водой, пространство для подвижных игр, для проявления изобразительных способностей пластилин, краски и карандаши, строительные кубики, куклы, фигурки для проигрывания сцен из обыденной жизни, марионетки, игрушечные солдатики, меблированный игрушечный дом, грузовики, модели для сборки и разнообразные настольные игры.

СОМАТИЧЕСКОЕ И НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Клиническая диагностика умственной отсталости должна осуществляться как можно раньше. Идеально, если бы удавалось разрешить сомнения о нейропсихическом состоянии ребенка сразу после его рождения. Однако этого, как правило, не происходит, во-первых, потому, что психический дефект не всегда сочетается с яркими соматическими симптомами; во-вторых, потому, что только очень тяжелые степени отсталости проявляют себя в раннем периоде жизни; в-третьих, потому, что врач не имеет достаточной информации; в-четвертых, иногда не проявляет достаточной бдительности или не располагает соответствующими навыками для диагностики.

В связи с этим мы кратко приводим основные замечания по клиническому распознаванию психической отсталости у новорожденных, детей раннего возраста, дошкольников и детей школьного возраста. Более подробно с оценкой нейросоматического состояния и психомоторного развития можно познакомиться в руководствах по педиатрии и психологии детского возраста.

Оценка состояния новорожденного

В числе прочих методов оценки состояния новорожденного предлагается изучение более 70 различных рефлексов. Однако ценность многих из них сомнительна. Развитие младенца лучше всего отражают рефлекс Моро, хватательный, асимметричный тонический шейный, коленный, бицепитальный и подошвенный. Уменьшение выраженности рефлекса Моро может быть связано с мышечной гипертонией или гипотонией, а также с повреждением мозга или анестезией у матери. Этот рефлекс трудно вызвать у недоношенного ребенка, а у доношенных он исчезает к третьему или четвертому месяцу жизни. Хватательный рефлекс может быть чрезмерно сильным при спастических формах церебрального паралича и ядерной желтухе. Он должен исчезнуть на втором–третьем месяцах, его сохранение в течение более длительного времени также указывает на спастическую форму церебрального паралича. Асимметричный тонический шейный рефлекс обычно уже не определяется к 2–3 месяцам. При тяжелом церебральном параличе рефлекс сохраняется дольше и может быть выражен более резко. Коленный рефлекс усилен при спастической форме церебрального паралича. Отсутствие сосательного и глотательного рефлексов у новорожденных, исключая маловесных недоношенных, предполагает наличие неврологического дефекта.

Среди других реакций, которые психологи предлагают изучать в период новорожденности, можно привести нижеследующие: способность ребенка направлять глаза в сторону звука и отворачиваться от неприятного запаха; воспринимать расстояние, отодвигать голову назад при приближении предмета; в первые дни жизни образовывать условные рефлексы: поворачивать голову для получения подкрепления при звуке звонка; на 2-й неделе смотреть на лицо матери дольше, чем на посторонних лиц, и реагировать более продолжительно на человеческий голос, чем на чистый звуковой тон.

Не всегда удается полностью обследовать новорожденного, во всяком случае необходимо провести хотя бы минимум исследований, по-

зволяющих определить уровень развития и выявить неврологические симптомы. Следует провести 1) оценку зрелости, 2) наблюдение за плачем, 3) осмотр лица (лицевой парез, лицо, характерное для определенных болезней) и глаз (катаракты, нистагм), оценку движений (качество, количество, симметрия) и позы (излишнее напряжение из-за спастичности), 4) пальпацию родничков и черепных швов, 5) исследование мышечного тонуса, рефлексов Моро, хватательного и коленного, 6) измерение окружности головы, 7) осмотр спины для выявления кожных синусов, 8) грубое определение остроты слуха.

Оценка развития ребенка

Оценка развития ребенка может быть правильной лишь при учете основных принципов:

I. Развитие — постоянный продолжающийся процесс от зачатия до зрелости.
II. Последовательность развития одна и та же у всех детей, но скорость развития варьирует от ребенка к ребенку.
III. Развитие тесно связано с созреванием нервной системы.
IV. Генерализованная общая активность заменяется специфическими индивидуальными реакциями.
V. Развитие происходит в цефалокаудальном направлении.
VI. Определенные примитивные рефлексы, такие, например, как хватательный и рефлекс ходьбы, должны исчезнуть до того, как возникнут соответствующие произвольные движения.

После того как составлено впечатление об уровне развития ребенка, при необходимости используются дополнительные данные из психологического, педагогического и социологического исследований.

Следует всегда учитывать индивидуальные различия детей, чтобы при оценке развития не сделать ошибки. Например, начало самостоятельного сидения и ходьбы у ребенка может значительно запаздывать без явной серьезной причины. Известны умственно нормальные дети, которые не способны ходить до 2–4 лет. Из факторов, влияющих на созревание моторных функций, следует отметить семейные особенности, эмоциональную депривацию, недостаточные возможности для практики, чрезмерную боязливость, мышечную гипотонию или гипертонию, нервно-мышечные расстройства. Лишь после исключения этих причин можно заподозрить общее психическое недоразвитие. Большинство, хотя и не все умственно отсталые дети, поздно начинают сидеть. В то же вре-

мя развитие тонких движений реже замедляется при отсутствии умственной отсталости и церебрального паралича. Это же относится и к жеванию. Наиболее часто неспособность детей своевременно начать жевать грубую пищу связана с общим психическим отставанием.

Психическое недоразвитие стоит также на первом месте и среди причин, задерживающих созревание механизмов, лежащих в основе контроля сфинктеров, формирования речи, а в дальнейшем чтения. Перед отсталым ребенком из-за недостаточной концентрации внимания, неумелого подражания и затрудненного понимания слов возникает особенно много препятствий в овладении экспрессивной речью.

Темпы развития детей весьма различны. Даже средний и реже высокий начальный темпы развития могут смениться замедлением или распадом уже приобретенных навыков. Иногда наблюдается и обратная картина. Ребенок, по своему развитию вначале напоминающий отсталого, постепенно выравнивается и догоняет сверстников. Меньше трудностей вызывают такие случаи, когда отставание наблюдается во всех областях. Если же ретардирование замечено только в отдельных сферах развития, то для окончательного диагноза всегда требуется внимательное и многостороннее изучение ребенка. Отставание во всех областях обычно предвещает умственную отсталость, но в редких случаях может быть только признаком замедленного созревания. Общее замедление развития наблюдается у детей с синдромом Дауна. Резкая же его остановка может быть связана как с метаболическими и дегенеративными заболеваниями, так и с тяжелой эмоциональной депривацией, психозами или энцефалитами.

Критерием развития также может быть изучение ориентировки в пространстве и форме, формирования образа тела, оценки размеров, глубины, расстояния, времени. Признаки нарушения правильного развития — отдельные симптомы поражения ЦНС: нарушения внимания, персеверации (застревание на каком-то одном и том же действии), гиперкинезы, расторможенное поведение. Однако одни эти симптомы не обязательно свидетельствуют об умственной отсталости, они могут быть при различных, нервно-психических расстройствах.

Оценка развития детей требует некоторого подсобного материала, который значительно облегчает эту задачу. Например, при исследовании детей до пяти лет можно использовать кубики, колокольчик, геометрические фигуры, картинки, карточки с нарисованными кругом, крестом, треугольником, ромбом, бумагу, шарики, а также доску Годдарда с отверстиями для вставления различных 10 фигур (круга, треугольника, ромба, звезды, квадрата и т. д.). Методики использования этих и других предметов для оценки развития детей разного

возраста могут быть найдены в работах Гезелла, Бюллер, Кеттелла, Хейссерман и др.

Оценку развития старшего ребенка можно производить на основании того, как произошли его психологическая перестройка и адаптация к обучению при поступлении в детский сад, а затем в школу. Сумел ли ребенок установить доверительные деловые отношения с учителем или дружеские с детьми? Появилось ли положительное отношение к процессу обучения, сохраняется ли оно? В какой мере он выполняет учебные требования, проявляет ли самостоятельность, справляется с чьей-либо помощью или не способен следовать школьной программе? Какова зона его ближайшего развития, помогает ли ему пример других в расширении своих умственных способностей?

Общий осмотр и неврологическое обследование

Тщательное соматическое изучение ребенка необходимо как для выявления симптомов, позволяющих заподозрить общее психическое недоразвитие (маленькая голова), так и для того, чтобы уточнить клинический диагноз (увеличение щитовидной железы при кретинизме). Во многих случаях имеющаяся соматическая симптоматика не только сигнализирует о поражении ЦНС, но и нередко помогает уточнить время действия вредности. Это, например, относится к порокам сердца, аномалиям глаз, головы и т. д. Тот или иной физический симптом может также оказаться одним из признаков умственной отсталости. Поэтому обнаружение у новорожденного увеличенной печени стимулирует поиск других симптомов, а при обнаружении желтухи и катаракты потребует исследования мочи, которое может установить наличие галактоземии.

О частоте соматических симптомов говорят, например, данные, полученные в Шеффилде, где у 1068 умственно отсталых детей, исключая больных с синдромом Дауна, гипотиреозом, гидроцефалией и церебральным параличом, грубые врожденные аномалии были обнаружены в 29,3% случаев. Среди них на первом месте стояли глазные дефекты, сердечные пороки и волчья пасть.

Умственно отсталые в 73% случаев ниже ростом и в 68% случаев у них отмечается меньшая масса тела по сравнению с нормальными сверстниками (Jones A., Murrey W., 1958). Значительное укорочение тела и конечностей может быть при некоторых формах карликовости, связанной с умственной отсталостью.

Искаженные черты лица: выступающие лобные бугры, надбровные дуги, скулы и т. д. — основание для диагноза гаргоилизма. Чрезмерная сухость и толщина кожи помогает поставить диагноз гипотиреоза. Измерение окружности головы является обязательным, так как оно может оказаться первым из обнаруженных признаков, позволяющим предположить поражение мозга. Одним из удобных критериев может быть сравнительное измерение окружностей головы и грудной клетки. При рождении голова несколько больше, через 6 месяцев они почти равны, а к пяти годам окружность груди на 5 см больше, чем головы. Отклонения этих показателей должны настораживать. Аномалии глаз нередко сопутствуют психическому недоразвитию, поэтому обнаружение катаракт, изменений глазного дна и др. — хорошее подспорье для диагноза. У умственно отсталых чаще наличествуют кариес и структурные изменения зубов. Число завитков кожного узора на пальцах у отсталых субъектов меньше. У больных с синдромом Дауна имеется еще и поперечная складка на ладони, редко обнаруживающаяся у недоношенных и детей с врожденными физическими аномалиями. Аномалия формы и структуры, а также низкое расположение ушей отмечается при трисомии 13—15 или 18, у птицеголовых карликов, при синдроме «кошачьего крика» и некоторых других синдромах недоразвития. Изменение позитуры, равновесия и координации движений может быть обнаружено при мозжечковой атаксии, сенсорной атаксии, спастическом гемипарезе.

Нарушение иннервации черепных нервов может быть одним из симптомов психического недоразвития, в частности, при последствиях родовой травмы, увеличении внутричерепного давления, пренатальных инфекциях.

Потеря слуха может быть следствием пренатальной краснухи, энцефалита, врожденного сифилиса, черепно-мозговой травмы. У детей младшего возраста слух проверяется по повороту головы в сторону звука (шелеста бумаги), у более старших детей — по восприятию шепотной речи, а также у тех и других аудиометрически.

Изучение соответствующих рефлексов с верхних и нижних конечностей, наблюдение за положением конечностей, произвольными и непроизвольными движениями и мышечным тонусом могут выявить симптомы поражения головного мозга, нередко сочетающиеся с синдромами психического недоразвития.

Печень и селезенка оказываются резко увеличенными при гаргоилизме, галактоземии и др. Врожденные грыжи, крипторхизм также могут оказаться такой аномалией, которая сопутствует общему недоразвитию, хотя и не является его обязательным признаком. В этой ситуации требуется обследование других органов и систем ребенка.

Признаки, используемые для распознавания различных синдромов психического недоразвития, приводятся в таблице.

Таблица 1. Соматические аномалии, используемые для установления диагноза различных синдромов умственной отсталости *(по F. G. Menolascino, M. L. Egger, 1978)*

Локализация	Соматическая аномалия	Синдром
Конечности	Непропорционально маленькие конечности	Органическое поражение коры мозга на стороне, противоположной деформации (не специфично)
	Короткие лопатообразные кисти	Гаргоилизм
	Дополнительные пальцы	Синдром Лоренса-Муна-Бидля; синдром Патау, Синдром Дауна
	Первый и второй пальцы ног широко отставлены друг от друга	Синдром Дауна
	Ладонная складка. Пятые пальцы короткие и искривленные	Синдром Дауна
	Сросшиеся пальцы рук или ног	Синдром Аперта, синдром Эдвардса
	Низкий мышечный тонус	При многих синдромах, синдроме Дауна
	Паучьи пальцы	Синдром Марфана
Кожа	Пятна цвета кофе с молоком, экзема, сухая пятнистая, холодная кожа	Туберозный склероз, нейрофиброматоз Фенилкетонурия
	Пятнистая, холодная кожа	Кретинизм
	«Шагреневая» кожа пятнами на теле и конечностях	Туберозный склероз
	Adenoma sebaceum (опухоли подкожных жировых желез)	Туберозный склероз
	Лицевые гемангиомы	Синдром Стерджа–Вебера
Позвоночник	Кифоз	Синдром Гурлера
Волосы	Грубые, светлые	Кретинизм, синдром Дауна, Фенилкетонурия
Живот	Выступающий увеличенный	Кретинизм; синдром Гурлера, неспецифическая походка
Печень и селезенка	Увеличенные	Синдром Гурлера; галактоземия; б-нь Гоше; болезнь Ниманна–Пика; токсоплазмоз; цитомегалия
Яички	Недоразвитые	Синдром Клейнфельтера; синдром Лоренса–Муна–Бидля
Сердце	Врожденные дефекты	Синдром Дауна, рубеолярная эмбриопатия
Шея	С крыловидной складкой	Синдром Тернера–Шерешевского
	Увеличенная щитовидная железа	Кретинизм
Язык	Морщинистый, выпадающий	Синдром Дауна
	Увеличенный, выпадающий	Кретинизм

Окончание табл. 1

Локализация	Соматическая аномалия	Синдром
Зубы	Деформированная эмаль с зеленоватыми пятнами	Ядерная желтуха
	Деформированные и поздно появляющиеся	Неспецифический признак многих врожденных синдромов
Голова	Увеличенная	Синдром Тей–Сакса, синдром Гурлера, гидроцефалия, субдуральная гематома
	Маленькая	Микроцефалия истинная или вторичная, эмбриопатия рубеолярная, последствия радиации
	Деформированная	Краниостеноз (всех типов)
Лицо	Гипертелоризм	Синдром Гурлера
	Плоский нос, толстые губы, выступающие надбровные дуги	
	Округлое лицо, плоская переносица	Синдром Дауна, кретинизм
Глаза	Катаракты	Галактоземия, рубеолярная эмбриопатия
		Синдром Тей–Сакса, Болезнь Ниманнна–Пика
	Макулярная дегенерация	Синдромы Лоренса–Муна–Бидля, Шпильмейера–Фогта
	Пигментозный ретинит	Токсоплазмоз, цитомегалия
	Хориоретинит	Разные синдромы
	Атрофия зрительного нерва	Гидроцефалия
	Отек зрительного нерва	Туберозный склероз
	Узелки на сетчатке	Синдром Дауна
	Монголоидный разрез глаз	Синдром Тернера–Шерешевского
	Антимонголоидный разрез глаз	
	Микрофталмия	Токсоплазмоз
Уши	Отсутствие	Различные синдромы
	Маленькие низкопосаженные уши	Синдром Дауна, синдром Тернера
	Глухота	Рубеолярная энцефалопатия. Синдромм Гурлера

ДИАГНОСТИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, СОЧЕТАЮЩИХСЯ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Выявление этих заболеваний осуществляется с помощью цитогенетических, иммуногенетических методик, а также посредством методов молекулярной, биохимической и популяционной генетики.

Цитогенетические методики обнаруживают количественные и структурные изменения в аутосомах и гоносомах, а также мозаицизм. Это позволяет диагностировать болезнь Дауна, Клайнфельтера, трисомию Х и другие заболевания.

Иммуногенетика выявляет факт повреждения плаценты и прорыва эритроцитов плода в кровоток матери во время родов.

Биохимическая генетика установливает факт ферментативных блокад почти при 70 наследственных заболеваниях обмена, сопровождающихся умственной отсталостью. Для диагноза используют, например, тест Гатри, в основе которого лежит активация кровью младенца заторможенного роста культуры микробов. Этот тест применяется при диагностике фенилкетонурии, галактоземии, гистидинемии, лейциноза и реже еще при 15 других болезнях.

Популяционно-генетическое изучение семьи ребенка с подозрением на умственную отсталость позволяет выявить в генеалогическом древе предков с теми или иными болезнями с умственной отсталостью, кровное или отдаленное родство между родителями.

ПСИХИАТРИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Задача психиатрического обследования ребенка с предполагаемой умственной отсталостью отчасти облегчена тем, что сочетается с оценкой его общего развития и соматоневрологического статуса. В то же время психиатрическое обследование, особенно ребенка раннего возраста, требует не только знаний, но и умелого подхода. Диагноз психического недоразвития не достаточен, если только оценивать его глубину. Для лечебно-коррекционных и абилитационно-педагогических мер, которые должны быть индивидуальными, наряду с уровнем интеллектуального функционирования устанавливаются характерные клинические особенности, этиология и социальные аспекты приспособления. Для такого исследования можно воспользоваться одной из схем клинико-психопатологического обследования ребенка, подобной той, какая предложена и используется нами (Исаев Д. Н., Воронков Б. В., 1974).

ПАТОПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА

Современная патопсихологическая и клиническая диагностика психического недоразвития основана в значительной степени на опреде-

лении интеллектуального коэффициента (IQ). Понятие интеллектуального коэффициента отражает отношение числа (умноженного на 100) успешно выполненных заданий ко всем предъявленным заданиям из психологической методики.

В частности, МКБ-10 и DSM-IV в качестве диагностических критериев умственной отсталости определяют IQ, равный 70 и ниже. IQ рассчитывают, оценивая успешность выполнения заданий, имеющихся в стандартизированных, надежных и валидных (обоснованных) психометрических тестах.

Существует большое количество диагностических методик для оценки развития субъектов с умственной отсталостью. Диагностика не может быть основана только на результатах одного психологического инструмента. В то же время данные, полученные в течение нескольких исследований, в разное время и с помощью различных методик, могут иметь существенное значение для окончательного диагноза. При выборе методики следует руководствоваться тем, насколько широки различные сферы познания и деятельности. За рубежом предпочтение оказывают шкалам Векслера или Kaufman, в нашей стране помимо этих шкал используют Ревизованную шкалу Стэнфорд–Бине, методики Амтхауэра (Amthauer), прогрессивные матрицы Равена, Denver Development Screening Test и др.

Таблица 2. Тесты для оценки интеллектуального коэфициента у умственно отсталых детей и подростков

Оригинальное название теста	Возраст применения
Wechsler Preschool и Primary Scale (1989)	до 7 лет 3 месяцев
Wechsler Intelligence Test for Children–III (1991)	От 6 лет до 17 лет 11 месяцев
Wechsler Adult Intelligence Scale–Revised (1981)	От 16 до 74 лет
Stanford-Binet Intelligence Scale: IV (1986)	От 2 лет до 23 лет
Kaufman Assessment Battery for Children (1984)	От 2 лет 6 месяцев до 12 лет 6 месяцев
Kaufman Adolescent and Adult Intelligence (1993)	От 11 до 85 лет
Differential Ability Scale (1990)	От 2 лет 6 месяцев до 17 лет 11 месяцев
Das-Naglieri Cognitiv System (1997)	От 5 лет до 17 лет 11 месяцев
Colored Progressive Matrices-1 (1986)	От 5 лет 11 месяцев и старше
Columbia Mental Maturity Scale (1972)	От 3 лет 6 месяцев до 9 лет 11 месяцев
Test of Nonverbal Intelligence (1990)	От 2,5 лет до 85 лет
Peabody Picture Vocabulary Test–III (1997)	От 2 лет 6 месяцев до 90 лет
Draw-a-Person Task (1998)	От 2 лет 6 месяцев до взрослого возраста
Kaufman Brief Intelligence Test (1990)	От 4 лет до 90 лет
Slosson Intelligence Test–Revised (1990)	От 4 лет до взрослого возраста

Здесь приводится список методик, наиболее часто используемых в зарубежных странах для диагностики психического недоразвития.

Использование методик, исследующих IQ, для диагностики умственной отсталости требует подходящей обстановки и выбора наиболее эффективного для данного случая теста, в связи с тем, что у многих умственно отсталых возможно присоединение коморбидных заболеваний или поведенческих нарушений, чтобы исключить их влияние на результат. Даже у лиц без поведенческих нарушений некоторые личностные особенности, преобладающее настроение или эмоциональные реакции могут оказаться помехой тестированию. Многие умственно отсталые ищут у других разрешения трудных заданий, неохотно соглашаются на тестирование или легко расстраиваются из-за неудач. Эти трудности можно уменьшить, например, с помощью уверений, что обследующий предложит сначала легкую, а затем трудную задачу, или найдя побудительный мотив, облегчающий усилие. Затруднительно тестировать также тех, кто не пользуется речью. При некоторых генетических синдромах (например, Вильямса, Дауна) одни задания выполняются хорошо, а другие столь плохо, что их нелегко описать в рамках общей оценки IQ. Субъекты с сенсорными или моторными нарушениями также требуют специальной адаптации к тестовым заданиям. Кроме того, могут возникнуть трудности при исследовании этнических меньшинств, проживающих вне своей среды. Следует уделять большое внимание к языку и культурным особенностям исследуемых, особенно когда у них есть легкая умственная отсталость.

ИЗУЧЕНИЕ АДАПТИВНЫХ НАВЫКОВ

Для выявления нарушений психического развития и диагностики также необходимо изучать адаптивное поведение обследуемого. Адаптивное поведение складывается из врожденных способностей и приобретаемых умений и навыков, необходимых для социальной и личной достаточности. Оно меняется по мере взросления индивида, требуется для приспособления в обществе и определяется ожиданиями других в семье и обществе. Измерение адаптивного поведения основывается на уровне развития, оно оценивает приспособление к социуму и культуре и учитывает поведение дома, при обучении, игре и на работе.

Критерий DSM-IV-TR наряду с учетом IQ особенное внимание уделяет оценке навыков приспособления к жизни. Основные диагности-

ческие критерии умственной отсталости по DSM-IV-TR приведены ниже.

A. Интеллектуальное функционирование значительно ниже нормы: менее или равно 70 по индивидуально назначенным тестам на IQ.

B. Параллельные нарушения адаптивного функционирования или его дефицит (т. е. эффективность соответствия человека стандартам для его возраста и его культурной группы) по крайней мере в двух из следующих сфер: коммуникация, самообслуживание, семейная жизнь, социальные / межличностные навыки, использование ресурсов общества, управление собой, функциональное умение учиться, работа, досуг, здоровье, безопасность.

C. Расстройство возникает до 18 лет.

Кодировать расстройство следует, основываясь на его тяжести, которая отражает уровень интеллектуального нарушения:

- ❒ Легкая умственная отсталость: IQ от 50–55 до 70.
- ❒ Умеренная умственная отсталость: IQ от 35–40 до 50–55.
- ❒ Выраженная умственная отсталость: IQ от 20–25 до 35–40.
- ❒ Глубокая умственная отсталость: IQ ниже 20 или до 25.
- ❒ Умственная отсталость неуточненной степени тяжести.

Следует отметить, что ограниченность диагностической оценки умственной отсталости, основанной только на показателях IQ, преодолена в определении умственной отсталости Американской Ассоциацией специалистов по психической отсталости (*AAMR*):

Периодическая. Помощь «по мере надобности», например, при потере человеком работы или при пребывании его в кризисном состоянии.

Ограниченная. Более последовательная поддержка, например, ограниченный во времени профессиональный тренинг или помощь во время перехода от учебы к профессиональной деятельности.

Обширная. Поддержка, характеризующаяся регулярным (ежедневным) вмешательством, по крайней мере, в какую-то область деятельности человека, например, в профессиональную или семейную. Во времени не ограничена.

Глубокая. Постоянная и высокоинтенсивная помощь, обеспечиваемая с нескольких сторон и, возможно, продолжающаяся пожизненно.

Адаптивные навыки включают учет как сильных, так и слабых сторон личности в процессе адаптации.

1. *Коммуникация* — понимание и выражение информации посредством символического поведения.
2. *Самообслуживание* — туалет, умение правильно есть, одеться, раздеться, опрятность.

3. *Возможность жить в домашних условиях* — вести хозяйство, бережно относиться к собственности, умение готовить, планировать и вести бюджет, соблюдать правила безопасности в доме.
4. *Социальные навыки* — навыки взаимодействия с окружающими, предполагающие умение вступать в беседу, адекватно реагировать на замечания, чувствовать настроение собеседника, регулировать свое поведение.
5. *Умение жить в микросреде* — умение передвигаться, делать покупки, пользоваться услугами различных служб (в том числе медицинской), пользоваться общественным транспортом и местами общественного пользования: школами, библиотеками, парками.
6. *Самонаправленность личности* — уметь делать выбор, учиться планировать свои действия, следовать плану, инициировать виды деятельности, адекватные месту, условиям, искать и находить в случае необходимости помощь.
7. *Здоровье и безопасность* — включают умения, связанные с охраной здоровья: правильно питаться, своевременно распознать наступление болезни, грамотно принимать лекарства.
8. *Функциональная успеваемость* — интеллектуальные способности и навыки, связанные с обучением, имеющие отношение к жизни: письмо, чтение, основные математические понятия, естествоведческие знания.
9. *Проведение досуга* — умение разнообразить досуг (самостоятельно и совместно), отражающий личные предпочтения.
10. *Работа* — навыки, связанные с возможностью работать полный или неполный день.

На основании изучения адаптивных навыков у умственно отсталого ребенка, подростка или взрослого в соответствии с рекомендациями Американской ассоциации специалистов по психической отсталости для диагностических целей определяется уровень адаптации (Моргачева Е. Н., 1999).

Существуют методики, оценивающие навыки адаптации, используемые при разных обстоятельствах (навыки самообслуживания, общения). Наибольшее распространение получила методика «Vineland Adaptive Behavior Scales» (Sparrow, Balla, and Cicchetti, 1984), т. е. «Шкала адаптивного поведения Вайнленд». Большая часть методик, оценивающих навыки, — интервью с родителями и воспитателями, меньшая — дается прямо тем, кого оценивают. Идея, лежащая в основе всех методик, заключается в том, что адаптивное поведение — типичная, повседневная деятельность, а не способность. Если индивиды с умствен-

Таблица 3. Уровни адаптации

Уровень	Дошкольный возраст (0–5)	Школьный возраст (6–21)	Взрослое состояние (21 и старше)
1-й уровень	Грубое отставание; минимальная способность функционирования сенсомоторной сферы. Нуждается в уходе	Имеется определенное моторное развитие; невозможность овладения навыками самообслуживания. Полностью нуждается в уходе	Определенное моторное и речевое развитие; полная невозможность самостоятельного функционирования. Требуется полная опека и наблюдение
2-й уровень	Слабое моторное развитие; минимальное развитие речи; неспособность овладения навыками самообслуживания; навыки коммуникации незначительны или отсутствуют	Способность к овладению речью/навыками коммуникации. Способность к овладению элементарными навыками самообслуживания. Неспособность к овладению учебными навыками. Способность к овладению навыками самообслуживания	Частичная возможность самообслуживания при полном наблюдении. Возможность формирования навыка самозащиты в полностью контролируемом окружении
3-й уровень	Способность к овладению речью/навыками коммуникации. Слабая социальная осведомленность. Способность к овладению навыками самообслуживания. Достаточное моторное развитие. Значительно нуждается в помощи.	Способность к овладению школьными навыками в объеме 4 классов в позднем отрочестве при условии предоставления специального обучения	Способность к овладению специальностью, не требующей высокой квалификации. Требуется наблюдение и руководство в условиях незначительных стрессовых ситуаций социально-экономического плана
4-й уровень	Возможность развития социальных, коммуникативных навыков. Минимальные отклонения в сенсомоторной сфере. Невозможность отграничения от нормы на ранних этапах развития	Способность к овладению учебными навыками в объеме начальной школы. Невозможность овладения учебными предметами старших классов. Требуется специальное обучение, особенно в средней школе (обучаемый)	Способность социально-профессиональной адаптации при соответствующем обучении. Время от времени нуждается в руководстве и наблюдении в условиях серьезных стрессовых ситуаций

ной отсталостью могут заниматься определенной деятельностью, но не делают этого, у них обязательно ухудшается адаптивное функционирование.

После получения общей или итоговой оценки в цифрах IQ при необходимости для уточнения структуры нарушения познавательных функций и особенностей других сфер психики пользуются качественными методиками. Для исследования сенсомоторной сферы и внимания применяют методики на зрительно-моторную координацию, слуховое восприятие, корректурную пробу, отыскивание чисел и др.

Таблица 4. Методики измерения адаптивного поведения

Название шкалы	Возраст испытуемых	Сфера исследования
Шкалы адаптивного поведения Vineland, 1984	От рождения до 18 лет	Коммуникация, письмо, повседневные навыки, социализация, навыки преодоления, моторика
Шкалы независимого поведения, 1996	От рождения до 80 лет	Моторика, социальное взаимодействие и коммуникация, навыки самообслуживания, социализация
Адаптивные поведенческие шкалы Американской ассоциации специалистов по психической отсталости, 1993	От 3 до 18 лет 11 месяцев	Независимое функционирование, физическое развитие, экономическое развитие, школьная успеваемость
Функциональные академические навыки Kaufman, 1994	От 15 до 58 лет	Практическая математика, навыки чтения, управление своим поведением
Опросник навыков выживания, 1993	От 9 до 40 лет	Управление своим поведением, основные понятия, функциональные признаки, инструменты, здоровье

Исследование мышления производят с помощью классификации предметов, исключения предметов, простых аналогий, сложных аналогий, сравнения понятий, соотношения пословиц, метафор и фраз, объяснения сюжетных картин и др.

Изучение памяти можно осуществлять с помощью заучивания 10 слов, опосредованного запоминания, пиктограмм, воспроизведения рассказов.

Характеристику эмоционально-волевой сферы получают, используя тематический апперцепционный тест (ТАТ), выбор ценностей, уровень притязаний, исследование самооценки и др.

НЕЙРОПСИХОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Нейропсихологические методы используются с целью школьной экспертизы, оценки специальных способностей, выработки дифференцированных рекомендаций при подготовке детей к школе, характеристики обучаемости и так называемой школьной зрелости. Кроме того, эти методы применяются для определения у детей характера предпо-

лагаемого дизонтогенеза высших психических функций, нередко лежащих в основе психического недоразвития (Корнев А. Н., 1997).

К числу нейропсихологических методик относятся следующие: графомоторные методики: «дом — дерево — человек», срисовывание фигур; конструктивные методики: палочковый тест Гольдштейн—Ширера, кубики Коса, доски Сегена и Пинтера—Патерсона.

Методики, применяемые для изучения моторики: шкала Н. И. Озерецкого, проба на реципрокную координацию рук, проба на динамический праксис «кулак — ладонь — ребро», пересчет пальцев, проба на пальцевой гнозис, проба на исследование орального праксиса, пробы Хеда на пространственную организацию движений.

Методики, исследующие сукцессивные функции: повторение цифровых рядов, воспроизведение звуковых ритмов, копирование последовательности 8 цветных квадратиков. Речевые функции исследуются посредством оценки звукопроизношения, фонематического восприятия, повторения фраз, анализа грамматической стороны речи, а также навыков чтения (Вассерман Л. И., Дорофеева С. А., Меерсон Я. А., 1997).

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ И ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Предпосылкой для проведения рентгенологических, включая пневмоэнцефалографические и ангиографические, исследований служит убеждение, что у значительной части больных с умственной отсталостью их психическое состояние связано с теми или иными структурными изменениями ЦНС. Эти исследования, кроме того, могут служить и для дифференциального диагноза разных форм психического недоразвития.

Рентгенография

Рентгенография черепа позволяет найти костную гипертрофию, как это имеется, например, при синдроме Гурлера. Может быть выявлено также преждевременное зарастание швов. Внутримозговые кальцификаты обнаруживают при токсоплазмозе, синдроме Стерджа—Вебера,

туберозном склерозе и идиопатическом гипопаратиреиодизме. Особенное значение рентгенография приобретает для уточнения диагноза гидроцефалии, при которой имеются увеличение размера черепа, утончение костей, расхождение швов. Использование вентрикулографии и пневмоэнцефалографии, а также введение вместо воздуха контрастных красок и ангиография позволяют дифференцировать сообщающуюся гидроцефалию от несообщающейся, следить за ее течением. Отсутствие отклонений, по данным рентенографии черепа, главным образом отмечено у лиц с умственной отсталостью неизвестной этиологии. Наибольшее же число рентгенографической патологии у субъектов с отсталостью пре- и интранатального происхождения, у них же чаще всего встречались врожденные аномалии черепа. Патологические ангиографические находки более свойственны индивидам с постнатальной этиологией.

Пневмоэнцефалография

Пневмоэнцефалографические отклонения чаще всего обнаруживаются у лиц с пренатальной этиологией и реже всего у субъектов с умственной отсталостью неизвестного происхождения (Ivanainen M., 1974). Эти, как и многие другие, рентгенографические данные не могут повлиять на этиологическую диагностику общего психического недоразвития. Клиническая же его характеристика при применении рентгенографии и пневмоэнцефалографии может быть значительно уточнена. Прямой зависимости между анатомическими особенностями мозга и его функциями не обнаруживается. Все же современные методы изучения структуры и функций ЦНС позволяют в сочетании с клиническими симптомами выявить органические поражения головного мозга, ответственные за психическое недоразвитие.

Компьютерная томография (КТ)

Использование компьютерной томографии (КТ), метода, основанного на прохождении через ткани узкого пучка рентгеновских лучей, с целью обнаружения органических поражений мозга дает очень различные результаты. У умеренных и тяжелых умственно отсталых без микроцефалии, гидроцефалии и явных признаков физических аномалий КТ обнаруживает лишь единичные случаи атрофии и расширения желудочков мозга (Moeschler et al., 1981). При микроцефалии число струк-

турных аномалий возрастает до 80% (Sugimoto et al., 1995). Компьютерная томография особенно полезна для выявления интракраниальных кальцификатов (туберозный склероз) или аномалий самого черепа (краниостеноз).

Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Аномалии в мозге умственно отсталых лиц несколько чаще выявляет магнитно-резонансная томография (сканирование). Этот метод использует магнитное поле для изменения положения протонов, находящихся в тканях, а затем улавливает эти изменения. Его разрешающие возможности позволяют улавливать даже такие тонкие анатомические изменения, как гетеротопию. Это исследование выявляет структурные нарушения в 26% случаях при генетических синдромах (Root and Carey, 1996) и в 96% — при грубых последствиях органического поражения мозга (Curry et al., 1996). У детей и подростков с синдромом Дауна или Прадер—Вилли при отсутствии неврологической патологии эти исследования не дают ничего положительного для диагностики.

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ-сканирование) позволяет изучать мозговой кровоток, интенсивность обмена кислорода, глюкозы, нейротрансмиттеров и др. Она может выявить мелкие функциональные нарушения, обусловленные эпилептическим фокусом или опухолью.

Реоэнцефалография (РЭГ)

Реоэнцефалография (РЭГ) используется для оценки кровенаполнения и тонуса сосудов головного мозга. Может быть полезна для диагностики психической отсталости, если предполагается, что причина ее основных или осложняющих симптомов кроется в нарушении мозгового кровообращения. Реоэнцефалография, оказалось, выявляет у умственно отсталых детей более устойчивые пульсовые колебания, указывающие на снижение лабильности сосудистой системы мозга и менее выраженную межполушарную асимметрию, чем у здоровых детей того же возраста (Ополинский Э. С., 1973).

Эхоэнцефалография (ЭхоЭГ)

Эхоэнцефалография (ЭхоЭГ) применяется для выявления гидроцефалии, объемных образований, внутричерепной гипертензии. Основой этого метода является способность ультразвука отражаться от границ сред разной плотности.

Ультразвуковая допплерография

Ультразвуковая допплерография назначается для изучения сосудистого кровотока в сонных и позвоночных артериях. Может выявить нарушения мозгового кровообращения, в частности, ответственные за психомоторное развитие ребенка.

Лабораторные химические исследования крови и спинно-мозговой жидкости и биоптического материала

Проводятся в случае необходимости выявить нарушение обмена веществ, с которым связывается отставание психического развития, для обнаружения перенесенных заболеваний, для диагностики опухолевых образований (болезнь Реклингаузена и др.).

Электрофизиологические методы

В то время как одни специалисты утверждают, что между изменениями электроэнцефалограммы (ЭЭГ) и уровнем психического недоразвития нет видимых корреляций (Tredgold A., Soddy K., 1970), другие настаивают на обратном (Vogel W., Broverman D., 1966). Обнаруженные на ЭЭГ отклонения истолковываются как симптомы органического поражения, как признаки аффективных расстройств или тяжести дефекта. J. Clausen (1966) аномалии ЭЭГ связывает с плохой мышечной координацией и нарушенной интеграцией зрительно-моторной системы. Одни специалисты все нарушения ЭЭГ при психическом недоразвитии считают неспецифическими и относят за счет эпилептических механизмов, другие находят характерные черты и используют ЭЭГ для ранней диагностики липидозов и иных форм отсталости. В соответствии с данными других авторов нами с сотрудниками (Исаев Д. Н., Поппе Г. К., 1968,

1971; Исаев Д. Н., Ефремов К. Д., 1968, 1972, Ефремов К. Д., 1974) обнаружено, что примерно у 75% детей с умственной отсталостью ЭЭГ патологически изменена. Примерно у 20% имеются явления судорожной готовности. Спектр частот сдвинут в сторону медленных колебаний, структурно и пространственно изменены вызванные потенциалы на одиночные световые стимулы. У 65% больных кожно-гальваническая реакция была нарушена. Разнообразие аномалий ЭЭГ коррелирует с выделенными клиническими формами психического недоразвития. Г. К. Поппе (1976), изучив ЭЭГ умственно отсталых разного возраста, выявил их особенности в трех возрастных группах. В младшей группе 7–9-летних в сравнении с 10–12- и 13–15-летними преобладают низкие частоты, высокоамплитудная активность, хуже усваиваются высокие частоты световых мельканий. С возрастом, но позже, чем у здоровых, улучшается пространственное распределение ритмов, нарастает мощность быстрых колебаний. G. Galbraith, J. Gliddon (1975, 1977) предполагают, что размеры распространенности медленных волн у отсталых лиц могут служить показателем степени зрелости их ЦНС. Полученные материалы позволяют надеяться, что опытный специалист сможет их использовать для уточнения этиологической и клинической диагностики психического недоразвития. По данным P. Combe (1974), F. Laffont (1975) и G. Lelord (1976), у большинства отсталых вызванные потенциалы (ВП) были менее регулярными и низкоамплитудными, а условнорефлекторные ВП характеризовались более поздними медленными генерализованными волнами, что их отличает как от нормальных детей, так и от детей с аутистическими синдромами. Метод изучения ВП также используют для диагностики слуховых возможностей (Iivanainen M., 1974). R. Halliday, E. Callaway (1977) указали на существование отношений между интеллектуальной деятельностью и вызванными потенциалами, однако подчеркнули, что они не прямолинейны и потому есть сложности в их выявлении и изучении.

МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ И РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Задача медико-генетической консультации (МГК) — дать сведения о наследственной болезни, ее последствиях и лечении, составить генетический прогноз в семье индивида с аномалией психического разви-

тия и предложить профилактические мероприятия по предотвращению рождения больного ребенка в данной семье. Генетический прогноз складывается из следующих аспектов.

- ❒ Определение степени генетического риска умственной отсталости у самого пациента или его родственников в процентах.
- ❒ Оценка тяжести медицинских и социальных последствий ожидаемого заболевания с умственной отсталостью, степень генетического риска которого может не соответствовать глубине поражения психики.
- ❒ Перспектива применения и эффективность методов пренатальной диагностики (например, при транслокационной форме болезни Дауна).

Точность прогноза зависит от верности клинико-генетического диагноза, тщательности и объективности генеалогического исследования, знаний новейших достижений генетики.

Правильность клинико-генетического диагноза обеспечивается *цитогенетическим исследованием* (для подтверждения или исключения хромосомных аберраций), изучением *дерматоглифики* (например, для уточнения диагноза болезни Дауна) и *синдромологическим анализом.* Точный клинико-генетический диагноз позволяет не только установить степень риска, но и осуществить выбор методов пренатальной диагностики (например, при болезни Дауна, мукополисахаридозе Гурлера и Хантера — амниоцентез).

Генеалогическое исследование — основной метод в генетической консультации и одновременно начало генетического анализа. Генеалогическое древо должно простираться до прародителей по восходящей линии и до двоюродных братьев и сестер по боковой линии.

Для диагностики необходимо учитывать достижения генетики, поскольку ежегодно открываются сотни генетически обусловленных аномалий, появляются новые энзимологические, гистохимические методы выявления наследственных заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью.

МКГ определяет генетический риск, который выражает вероятность появления определенной аномалии у членов обратившейся семьи.

Отсутствие риска — частое явление, оно может быть, например, в семье с аутосомной, наследуемой по доминантному типу аномалией и т. д. Однако и в этом случае гарантировать, что родится здоровый ребенок, невозможно. Могут проявиться другие аномалии, риск возникновения которых равен 3–5%, как и в любых других семьях в населении.

Редко может быть 100%-ный риск, например, если у обоих родителей аутосомная, наследуемая по рецессивному типу аномалия (фенил-

кетонурия) или один из родителей — носитель транслокации 21/21 (варианта болезни Дауна).

Генетический риск определяется посредством расчетов, основанных на генетических закономерностях или с помощью эмпирических данных для мультифакторных наследственных аномалий, случаев с неясным генетическим механизмом. Риск, не превышающий 5%, расценивается как низкий, риск до 10% — как повышенный в легкой степени, риск до 20% — как повышенный в средней степени, риск свыше 20% — как высокий. Генетический риск до 20% уже расценивается как противопоказание к деторождению.

Ситуации, при которых следует обращаться в МГК:

1. Здоровым родителям, у которых родился ребенок с умственной отсталостью, для выяснения причины этой патологии.
2. Для определения генетической природы клинически неразличимых состояний недоразвития интеллекта.
3. Для установления истинной причины отсталости, когда возможно предположить и наследственное, и экзогенное ее происхождение.
4. Для решения вопроса, является ли аутосомная, наследуемая по доминантному типу аномалия следствием свежей мутации, или она результат пониженной пенетрантности гена, который у родственников ранее не проявлялся.
5. Для составления прогноза о возможности передачи детям патологии будущих родителей, один из которых или оба имеют врожденную аномалию или тяжелое заболевание.
6. Для разрешения вопроса о здоровье будущего ребенка у родителей — кровных родственников. Оценка степени риска для детей двоюродных братьев и сестер — 12,5%, троюродных братьев и сестер — 3,1%. При наличии в будущей семье аутосомно-рецессивной аномалии риск повышается.
7. Беременным в 35 лет и старше, женщинам, перенесшим в первую треть беременности заболевание, женщинам, постоянно принимающим медикаменты.

Заболевания, подчиняющиеся законам наследования Менделя

В тех случаях, когда приходится прогнозировать риск заболевания, подчиняющегося законам наследования Менделя, возможно дать точную оценку риска. Менделирующее наследование устанавливают, сопоставляя клинический диагноз с родословной.

Затруднить прогноз могут неточность клинико-генетического диагноза, наличие гетерогенности, пониженная пенетрантность или экспрессивность генов, поздняя манифестация генетической аномалии, невозможность уточнения диагноза носительства гоносомной, наследуемой по рецессивному типу болезни.

Аутосомно-доминантно наследуемые заболевания

Для аутосомно-доминантно наследуемого заболевания характерно полное или значительное его проявление у гетерозигот. Для потомства больных членов семьи степень риска составляет 50% независимо от пола, выраженности заболевания. Степень риска для потомства детей не превышает риска для общей популяции при условии, что индивид здоров. В небольшой группе доминантно наследуемых заболеваний, имеющих больных родителей и детей, признаки заболевания могут отсутствовать (*проявление неполной пенетрантности*). Пенетрантность может с возрастом меняться. Пример — хорея Гентингтона, при которой пенетрантность с возрастом возрастает, достигая 100% к 70 годам. Степень выраженности заболевания у носителя гена также может меняться (*варьирующая экспрессивность*). Характерная иллюстрация этого явления — туберозный склероз. Существует *множество факторов, способных модифицировать* аутосомно-доминантный тип наследования (пол, лекарственные препараты, диета и др.). Если изолированный случай представляет новую мутацию, то повторный риск развития заболевания для братьев и сестер не выше, чем в общей популяции. Появление *гомозиготности* при аутосомно-доминантных заболеваниях связано с получением гена от обоих родителей. Этот факт маловероятен и возможен только в двух случаях:

1) при большой распространенности гена в популяции;
2) при вступлении в брак больных индивидов (например, при ахондроплазии).

Аутосомно-рецессивно наследуемые заболевания

В большинстве случаев больные с аутосомно-рецессивными заболеваниями рождаются от здоровых, но гетерозиготных родителей. Риск значительно повышен только для братьев и сестер больных индивидов и составляет 25%. Риск для сводных братьев и сестер (полусибсов), детей и особенно для детей здоровых братьев и сестер лишь незначительно увеличен в сравнении с риском, существующим в популяции. Степень риска зависит от частоты гетерозигот в популяции, так как для

того, чтобы ребенок родился больным, необходимо, чтобы оба родителя передали ему аномальный ген.

Риск носительства при аутосомно-рецессивном заболевании в пределах семьи. Родители и дети больного — облигатные носители, родственники второй степени родства имеют вероятность носительства, равную 50%. В каждом последующем поколении риск снижается в два раза.

Риск возникновения аутосомно-рецессивного заболевания при кровном родстве. Родство имеет значение для генетического риска в том случае, если оно затрагивает обе родительские линии.

Браки между больными индивидами приводят к тому, что все потомки должны быть больны, так как и отец, и мать могут передать только аномальный ген. Если же заболевания родителей контролируются разными локусами, то все их потомки будут здоровыми гетерозиготными носителями по обоим локусам.

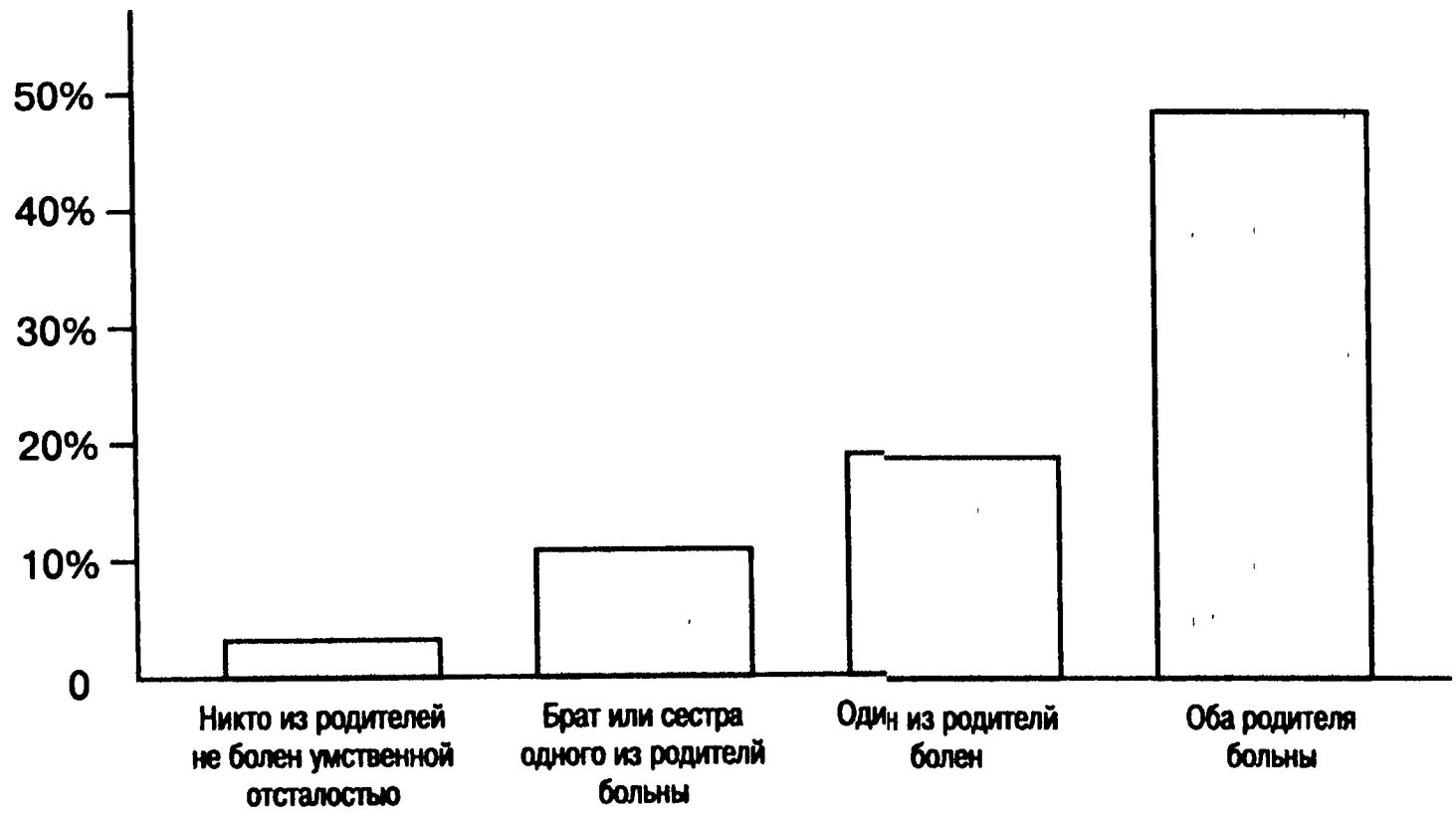

Рис. 1. Риск повторного возникновения умственной отсталости в семье (адаптировано из Reed и Reed, 1965)

Заболевания, связанные с Х-хромосомой

Известно более 100 Х-сцепленных заболеваний (заболеваний, происхождение которых связано с Х-хромосомой). Примерами могут быть умственная отсталость (тип Ренпеннинга), мукополисахаридоз (синдром Хантера) и др. Большая часть из них — рецессивные болезни, намного меньше доминантных заболеваний. Для распознавания Х-сцепленных заболеваний необходимо учитывать, что: 1) они не передаются от отца к сыну; 2) все дочери больного мужчины получают ген, т. е.

будут больны или станут носительницами заболевания; 3) здорвые мужчины никогда не передают заболевание своим потомкам обоего пола; 4) степень риска для сыновей женщины, являющейся носительницей заболевания или больной, составляет 50%; 5) половина дочерей женщины-носительницы заболевания также будут носительницами; при Х-сцепленном доминантном заболевании половина дочерей будут больны; 6) больные гомозиготные женщины при Х-сцепленных рецессивных заболеваниях — исключение, возникающее в том случае, когда больной мужчина вступает в брак с носительницей гена этого заболевания. Расчет *риска носительства при Х-сцепленных заболеваниях* затруднителен.

Заболевания, наследуемые не в соответствии с законами Менделя

Очень много врожденных дефектов, проявляющихся умственной отсталостью, имеют генетический компонент, но процесс их наследования не соответствует законам Менделя, при них не обнаруживается и нарушений строения хромосом. Наследование этой группы заболеваний называют мультифакториальным. В одних случаях это гетерогенные заболевания, т. е. болезни разного происхождения, часть из которых менделирующие, а другие зависят от влияний внешней среды. В иных случаях, например при некоторых синдромах врожденных пороков развития, основную роль играют неизвестные тератогены. В большинстве случаев эти заболевания — результат суммарного эффекта факторов, одни из которых наследственного происхождения, а другие — внешнего или неизвестного генеза.

Результаты расчета риска возникновения неменделирующих заболеваний не будут точны, не могут быть применены во всех популяциях, если их частота и этиология различны. Степень риска может зависеть от пола, тяжести заболевания и числа больных членов семьи.

При мультифакториальных заболеваниях один генетический локус не может быть ответственным за их развитие (как при менделирующих заболеваниях), они результат совместного действия многих генетических локусов и большого числа внешних факторов. Сумма этих воздействий определяет подверженность определенного человека конкретному заболеванию. Даже индивид с высокой генетической подверженностью может не заболеть при благоприятных условиях среды. Возможна также и обратная ситуация, когда при незначительной наследственной отягощенности крайне неблагоприятные внешние условия приведут к заболеванию. Подверженность родственников больно-

го с конкретным заболеванием будет более высокой при большей выраженности генетического компонента. Наиболее повышен риск у ближайших родственников и резко снижается по мере отдаления родства. Повторный риск в семье в отличие от менделирующего заболевания зависит от частоты заболевания. Если отсутствуют необходимые сведения, то можно считать, что максимальная степень риска для родственников первой степени родства равна примерно квадратному корню из популяционной частоты, т. е. если частота составляет 1 на 10 000, то повторный риск составит 1 на 100. По эмпирическим данным, он равен 5%. Риск для детей и братьев (сестер) может повышаться в три-четыре раза. Степень риска повышается при более тяжелой форме заболевания и если больны несколько членов семьи.

Повторный риск при мультифакториальном наследовании зависит от частоты заболевания, высокой или низкой наследуемости, степени родства.

Хросомные аномалии

Хромосомные аномалии могут быть числовыми, при которых уменьшается или увеличивается их количество. Кроме того, возможны и их структурные нарушения. Чаще хромосомные нарушения возникают при нормальном кариотипе обоих родителей. В таких случаях риск для братьев и сестер оценивается по эмпирическим данным для каждого типа аномалии с учетом возраста матери.

Если у родителей обнаруживается мозаицизм, то риск для братьев и сестер рассчитывается по формуле, где числитель = x, знаменатель = (2–x), умноженное на K. X — доля аномального клеточного клона, K — коэффициент элиминации несбалансированных зигот в эмбриогенезе (например, при синдроме Дауна значение K = 50%).

Таблица 5. Риск при генетических заболеваниях, ассоциирующихся с психическим недоразвитием *(по Рауту и Спарку, 1968)*

Приблизительный риск для братьев и сестер	Примеры
100%	Оба родителя гомозиготны по одному и тому же рецессивному фактору
50%	Аутосомальный доминантный фактор с полной пенетрантностью и одним пораженным родителем
30%	Синдром Дауна благодаря Д/Д транслокации, если мать является носителем
25%	Аутосомальный рецессивный фактор с полной пенетрантностью
Менее 5%	Идеопатическая умственная отсталость, анэнцефалия и другие дефекты ЦНС. Синдром Дауна благодаря трисомии 21

При семейных формах структурных аномалий хромосом риск оценивается опытным путем. Как правило, риск выше при носительстве сбалансированной перестройки у матери (11% — при транслокации), чем у отца (2% — при транслокации).

Пренатальная диагностика некоторых наследственных заболеваний

Пренатальная диагностика некоторых наследственных заболеваний — это выявление их признаков у плода. К числу методов пренатальной диагностики относятся: амниоцентез, ультразвук, амниоскопия (фетоскопия), взятие крови плода. Пренатальную диагностику следует сочетать с другими лабораторными и клиническими исследованиями.

Основные показания к пренатальной диагностике умственной отсталости:

1. Возраст матери 35–40 лет (риск болезни Дауна у плода 1 на 100–450).
2. Возраст матери 40 лет и старше (риск болезни Дауна у плода 1 : 80).
3. Один ребенок в семье со спинно-мозговой грыжей (риск болезни у плода 1 : 20–25).
4. Родитель — носитель сбалансированной хромосомной транслокации (риск болезни Дауна у плода 1 : 4–10).
5. Тяжелое диагностируемое аутосомное или Х-сцепленное рецессивное заболевание: Леш—Найяна, Хантера и др. (риск болезни у плода 1 : 4).
6. Тяжелые Х-сцепленные рецессивные заболевания, не диагностируемые при установленном носительстве у матери (риск у плода 1 : 2).
7. Мозаицизм у одного из родителей по хромосомной аномалии.
8. Воздействие факторов ионизирующей радиации или цитотоксической терапии во время беременности или на мужские гаметы (риск умственной отсталости при облучении выше 50 рад).

Методы пренатальной диагностики

Амниоцентез — прямая пункция полости матки на 15–16-й неделях беременности, совершаемая после ультразвукового обследования, необходимого для локализации плаценты и плода. Из полученной жидкости отделяются клетки, часть которых используется для идентифи-

кации пола плода, изучения их строения. Другая часть клеток культивируется с целью получения хромосом (например, для диагностики болезни Дауна) и исследования обмена веществ (для обнаружения дефектов ферментов). В жидкости выявляют альфа-фетопротеин, повышенный уровень которого указывает на наличие открытой спинномозговой грыжи (в 95%), анэнцефалии. Гидроцефалия, закрытая спинно-мозговая грыжа, закрытые дефекты черепа обнаруживаются реже. Другие показатели, необходимые для диагностики гомоцистинурии, цистатионинурии, лейциноза, болезни Леш—Найяна, галактоземии, мукополисахаридоза, муколипидоза, сфинголипидоза (болезни Тей—Сакса, Нимана–Пика, Гоше, Краббе, Фабри, Рефсума) и др. синдромов, сочетающихся с умственной отсталостью, можно получить, анализируя амниотическую жидкость.

Ультразвук применяется главным образом перед амниоцентезом для определения локализации плаценты, установления точного срока беременности, исключения многоплодия и смерти плода. Этот метод позволяет распознать анэнцефалию и некоторые случаи спинно-мозговых грыж, микроцефалии, гидроцефалии.

Фетоскопия (амниоскопия) осуществляется с помощью гибких инструментов небольшого калибра на основе волоконной оптики, которые можно ввести в полость матки под местной анестезией. Осмотр плода производится на 18–20-й неделях беременности.

Исследование крови плода возможно при ее получении путем отсасывания из плаценты или непосредственно с помощью фетоскопии.

Медико-генетическое консультирование заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью

Легкая умственная отсталость с генетической точки зрения — нижний край нормального распределения уровня интеллекта, так что значения IQ у братьев и сестер, а также у потомков в значительной степени коррелируют с таковыми же у родителей. При умеренной, тяжелой и глубокой степени умственной отсталости родители этих детей чаще всего обладают нормальным интеллектом. При этом весьма характерен резкий разрыв между отсталыми и здоровыми членами семьи, а среди последних — незначительно увеличена частота легкой умственной отсталости. При тяжелой умственной отсталости чаще всего обнаруживается специфическая причина, точное распознавание которой очень важно для медико-генетической консультации.

Число заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью, велико и продолжает увеличиваться. Этиология этих болезней может быть

биохимической, хромосомной или экзогенной, чаще всего остающаяся неизвестной. На основе постоянного сочетания тех или иных симптомов определяют клинический синдром.

Часть этих болезней — заболевания, наследуемые по законам Менделя, о характере наследования которых сказано выше. Приводим некоторые из них:

1. *Аутосомно-доминантные заболевания:* туберозный склероз, нейрофиброматоз, миотоническая дистрофия, ювенильная форма хореи Гентингтона, синдром Апера, челюстно-лицевой дизостоз.
2. *Аутосомно-рецессивные заболевания:* фенилкетонурия, гомоцистинурия, галактоземия, гипераммониемия, нейролипидозы, мукополисахаридозы (типы 1, 3), болезнь Вильсона, синдром Сьегрена—Ларссона, синдром Барде—Бидля, микроцефалия и др.
3. *Х-сцепленные заболевания*: мукополисахаридоз (тип 2), синдром Леша—Найяна, синдром Менкеса, синдром Ренпеннинга, синдром Мартина—Белла и др.

Из неменделирующих заболеваний отметим следующие.

1. *Хромосомные заболевания:* синдром Дауна, многие аутосомные аномалии, синдром Клайнфельтера, синдром XXX, синдром Шерешевского—Тернера и др.
2. *Нехромосомные заболевания:* синдром де Ланге, синдром Нунан, синдром Стердж—Вебера, синдром Прадер—Вилли, синдром Рубинштейна—Тейби и др.
3. *Заболевания, связанные с факторами внешней среды:* врожденные инфекции (краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз), тератогены (алкоголь, фенитоин), аноксия, мозговая травма при недоношенности, синдромы с задержкой внутриутробного развития, фенилкетонурия у матери, травматическая энцефалопатия, хроническое отравление свинцом.

При обнаружении экзогенной причины повторение заболевания маловероятно при условии исключения воздействия вредоносного агента. Перинатальная аноксия и некоторые другие факторы могут быть не причиной, а следствием основного заболевания.

В тех случаях, когда не удается выявить этиологию тяжелой умственной отсталости, сопутствующие симптомы и информацию о родословной, приходится использовать цифры эмпирического риска. Обобщенный повторный риск для братьев и сестер несколько ниже 3%, что в 10 раз выше, чем в популяции. Несколько более высок риск для братьев, что объясняется более высокой заболеваемостью лиц мужского пола и включением семей с Х-сцепленным наследованием. Генетический

риск при тяжелой неспецифической умственной отсталости характеризуется следующими цифрами. При изолированном случае независимо от пола риск составляет 1 : 25–50. При заболевании двух братьев или сестер риск достигает 1 : 4. В случае болезни одного из родителей риск составляет 1 : 10. В тех случаях, когда больны родитель и ребенок, риск повышается до 1 : 5. При заболевании обоих родителей риск достигает 1 : 2. При обнаружении кровного родства родителей риск аутосомно-рецессивного наследования — до 1 : 7.

Умственная отсталость (синдром Реппеннинга), наследуемая по Х-сцепленному типу, может выявляться пренатально по исследованию крови плода, а также у носителей.

В случае брака между легко умственно отсталыми супругами интеллект их детей распределяется вокруг среднего родительского значения. В соответствии с этим можно утверждать, что для умственно полноценных супругов риск рождения ребенка с легким снижением интеллекта невелик. При обнаружении специфических причин умственной отсталости генетический риск может измениться коренным образом.

Глава 6

СИСТЕМАТИКА ФОРМ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

С самого начала изучения врожденного слабоумия исследователи были убеждены в его многообразии.

КЛАССИФИКАЦИИ, ОСНОВАННЫЕ НА СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО ДЕФЕКТА

Первой попыткой дифференциации умственной отсталости было выделение Ph. Pinel (1806) четырех видов идиотии:

1) состояние близкое к животному, характеризующееся полной дикостью, отсутствием всех чувств, вплоть до физических потребностей;
2) состояние, при котором имеются некоторые понятия и физические потребности;
3) глупость — состояние, при котором в какой-то степени имеются разум и речь;
4) имебецилизм — состояние, при котором у субъекта наблюдается постепенное ухудшение некогда имевшегося разума.

В этой систематике впервые уже было намечено разделение на врожденную и приобретенную формы слабоумия.

Эскироль (Esquirol J., 1838) стал родоначальником классификации умственной отсталости по такому признаку, как время приобретения слабоумия. Именно он сравнил идиотию с бедняком, который никогда не имел богатства, а приобретенную деменцию с состоянием постепенно разоряющегося богача. За ранее использовавшимся в разных смыслах понятием «имбецилизм» он закрепил значение легкой формы идиотии. Кроме того, он создал первую классификацию слабоумных по степени выраженности интеллектуального дефекта, разделив

их на *идиотов, имбецилов и умственно отсталых.* Он полагал, что идиотия — это врожденное состояние, умственная отсталость — приобретенное, а имбецильность может быть и врожденной, и приобретенной. Эскироль также систематизировал слабоумных на основании одного их ведущих симптомов — степени развития речи: имбецилики первой степени, имеющие свободную и понимаемую речь; имбецилики второй степени, имеющие понимаемую речь и ограниченный запас слов; идиоты первой степени, пользующиеся короткими словами и фразами; идиоты второй степени, пользующиеся только односложными словами и выкриками; идиоты третьей степени, не обладающие речью. Наряду с этой характеристикой он классифицировал слабоумных по их особенностям эмоциональных проявлений: послушные и услужливые субъекты, способные приобрести лишь небольшой объем знаний; субъекты с неравномерным развитием способностей и неустойчивым поведением. Эта систематика уже позволяла, хотя бы отчасти, предсказывать перспективы развития и приспособления слабоумных. Данный шаг знаменовал собой появление классификации, в основу которой была положена степень тяжести интеллектуального дефекта.

П. П. Малиновский (1847) различал врожденное и неврожденное слабоумие, подробно описал дефекты и уродства развития у больных с врожденным слабоумием и считал, что «врожденное слабоумие и бессмыслие никогда не излечиваются». Вероятно, этот пессимистический прогноз долгие годы предопределял отношение клиницистов к детям с умственной отсталостью как бесперспективным в плане лечения.

Необходимость деления умственно отсталых индивидов по выраженности их слабоумия определяется возможностью делать предсказания о способности к обучению и адаптации, так как одни способны к овладению некоторыми простейшими школьными навыками, а другие не могут даже обслужить себя. И по сие время многие придерживаются той точки зрения, что систематизацию необходимо проводить по этому признаку. Однако большая часть исследователей уже не довольствуется только одним критерием и использует для этой цели и другие показатели, однако главным все же остается степень тяжести интеллектуальной неполноценности.

Число классификаций психического недоразвития продолжает расти. По M. Gelof (1963), только в англоязычных странах имеется 23 различные группировки синдромов. Так, например, классификация Американской Ассоциации специалистов по психической отсталости складывается из шкал для оценки интеллекта и поведения. С помощью интеллектуальной шкалы выделяют несколько степеней отсталости: пограничную легкую, умеренную, тяжелую и глубокую, а посред-

ством поведенческой шкалы оценивают степень нарушения так называемого адаптивного поведения (Heber R., 1959).

Несмотря на широкое использование классификаций этого рода, они подвергаются постоянной критике, с одной стороны, в связи с невозможностью точной оценки уровня интеллектуального развития, а с другой — в связи с недостаточностью суммарной оценки интеллектуальной одаренности для полной качественной характеристики дефекта психики больных.

Для того чтобы избежать недостатков первого рода, R. Heber (1959) ввел понятие о среднем отклонении каждого из значений коэффициента одаренности, соответствующего тому или иному уровню отсталости. Этот прием, вероятно, уменьшил число ошибочных диагнозов и неправильных рекомендаций, но, безусловно, не смог их исключить вовсе, так как за их суммарной оценкой стоят различные сочетания психических проявлений, а судьба больного зависит в этих случаях лишь от математической суммы оценок.

В новом определении Американской ассоциации специалистов по психической отсталости (Lukasson et al., 1992) умственная отсталость обозначается как «значительное ограничение настоящего функционирования». Она рассматривается как состояние, при котором функционирование нарушено специфическим образом. Умственная отсталость проявляется затруднениями в обучении и осуществлении повседневных житейских навыков, а также в затруднениях, связанных с реализацией основных способностей личностей — концептуального, практического и социального интеллекта. Субнормальное интеллектуальное функционирование как характеристика умственной отсталости употребляется лишь формально. При определении умственной отсталости необходимо учитывать культурно-лингвинистические особенности, а также состояния, внешне по проявлению сходные, но являющиеся недоразвитием слуха, речи и т. д. Уменьшает возможность диагностической ошибки (помимо низкого IQ) наличие ограничений в двух или более областях адаптивных навыков. Впервые в дефиницию умственной отсталости введено понятие длительности течения. В результате личного роста или изменений требований окружающей среды ограничения в адаптивных навыках перестают существовать и диагноз «умственная отсталость» перестает быть актуальным. Вместо традиционных степеней умственной отсталости предлагаются периодическая, ограниченная, расширенная и глубокая формы, которые устанавливаются на основании изучения адаптивных навыков (приведены в главе 5). В этой систематике имеются спорные утверждения, однако положительно в ней то, что умственная отсталость оп-

ределяется как меняющееся состояние, а ее диагноз при продуктивном включении субъекта в жизнь рассматривается как не актуальный (Моргачева Е. Н., 1999).

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ

Морфологические классификации возникли в связи с тем, что многие авторы возражали против исключительно наследственного, дегенеративного происхождения умственной отсталости, придя к выводу о возможности ее возникновения в связи с прижизненными или внутриутробными поражениями (Burnewille D., 1894; Meynert T., 1892). Из современных работ по морфологии умственной отсталости, которые имеют значение для понимания классификации, следует указать труды В. Н. Русских и др. (1969); R. Masland (1958); L. Crome, J. Stern (1967).

По мнению P. Yakovlev (1961), умственная отсталость — это нарушение организации человеческого поведения, обусловленное структурными изменениями. Особенно страдает при этом специфически человеческая организация двигательного опыта (символизация мысли, языка и ручного труда — «правшества»), связанная с супралимбическим мозгом, что характерно для индивидов с дебильностью. У лиц с имбецильностью не развивается полностью языковая функция (бедность символического содержания мысли) и ограничено развитие ручной умелости. Идиотии свойственно отсутствие символизации вообще. Наряду с установлением корреляций между характером поражения мозговых структур и тяжестью интеллектуального дефекта он высказал предположение о возможности архитектонических отклонений, соответствующих разным типам умственной отсталости.

КЛАССИФИКАЦИИ, СОЗДАННЫЕ НА ОСНОВЕ ПСИХОЛОГИЧЕСКИХ И КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ

Разнообразие симптоматики умственной отсталости послужило причиной появления классификаций, созданных на основе психологических и клинических признаков. Г. Я. Трошин (1915) приводит вы-

деленные в XIX веке типы умственно отсталых индивидов: апатичных, ажитированных, сенситивных, боязливых и т. д. Естественно, что эти характерологические особенности не являются существенными признаками психической отсталости, по которым можно было бы рекомендовать лечение, обучение и оценивать прогноз.

Для классификации умственной отсталости используют особенности личности. C. Frankenstein (1964) на основе элементов психического дефекта (ригидности психики, отвлекаемости, автоматизма реакций, повторяемости их, «недостатка структуры» и т. д.) выделяет четыре типа умственной отсталости: агрессивный, подозрительный, покорный и апатичный. K. Schneider (1949), разделив умственно отсталых лиц на хвастливого болтуна, закоренелого ханжу, бессмысленно упрямого, инертно-пассивного, невольно показал всю несостоятельность такого подхода к систематизации.

Отдельные симптомы или клиническая картина в целом использовались в качестве критерия для выделения форм умственной отсталости и другими специалистами (Фрейеров О. Е., 1964; Michaux L., Duche D.,1957; O'Connor G., Dingman H., 1966, и др).

В одних классификациях — тот или иной наиболее яркий симптом формально используется для обозначения клинической группы, в других — за названием можно различить уже попытку проникновения в сущность основных нарушений страдания. Но и в этих последних случаях группировки оказываются чаще всего случайными и непоследовательными.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ

С расширением знаний о причинах психического недоразвития, особенно после выявления того, что оно может быть результатом заболеваний и других вредностей, воздействующих на мозг плода и младенца, возникло много этиологических классификаций (Азбукин, Д. Н., 1936; Озерецкий Н. И., 1938; Ireland B., 1880; Kohler C., 1963; Penrose L., 1954; Sarason S., 1958; Sole Sagarra J., 1966; Tredgold A., 1956). Наиболее раннее и простое дихотомическое деление умственной отсталости основано на предполагаемом эндогенном происхождении одних форм и экзогенном других. Эндогенный синдром понимается как генетически обусловленное состояние психического недоразвития. Типичным для него считают отсутствие каких бы то ни было невро-

логических симптомов и грубых характерологических изменений. Экзогенный синдром возникает при повреждениях или инфекционных поражениях мозга до, в течение и после родов. Психическая неполноценность в этих случаях сочетается с расстройствами перцепции и нарушениями поведения.

Так, по E. Lewis (1933), лица с психическим недоразвитием делятся на две группы: 1) субъекты, развивающиеся в неблагоприятных условиях до уровня низкой интеллектуальной одаренности; 2) субъекты, психическая отсталость которых возникла как следствие заболеваний или повреждений мозга.

C. Benda (1952) очертил три группы умственно отсталых лиц:

1) умственно отсталые, являющиеся крайним вариантом низкого «физиологического» интеллектуального уровня у биологически нормальных личностей;
2) семейные олигоэнцефалы с умственной отсталостью и незначительными соматическими нарушениями, в происхождении которых играют роль как генетические, так и отчасти факторы среды, выявляющие наследственное предрасположение;
3) индивиды с последствиями различных органических поражений ЦНС, родовых травм, инфекций, метаболических нарушений и травматических повреждений мозга в раннем возрасте.

В этих и в других классификациях выделяются лица с «физиологической» умственной отсталостью, т. е. индивиды с IQ, близкими к нормальному интеллектуальному уровню. Выделение этой формы в числе прочих причин было связано с необходимостью объяснить возникновение тех легких состояний недоразвития, при которых никаких соматоневрологических нарушений не обнаруживается. Однако принимаемые трактовка и название «физиологическая» игнорируют границы между нормой и патологией. Мы думаем, что если умственные способности и социальная адаптация удовлетворяют определениям умственной отсталости, то в этом случае следует говорить о патологическом состоянии. Низкий интеллектуальный уровень человека, нарушающий его нормальное приспособление, является уже новым качеством — болезненным состоянием, т. е. недифференцированной умственной отсталостью.

A. Strauss (1939) все многообразие состояний психического недоразвития свел к экзогенным (органическим) и эндогенным (неорганическим) типам. По его мнению, они различаются не только по своему происхождению, но и по психическим особенностям. У лиц с экзогенным типом грубее нарушены восприятие и образование понятий, они

хуже выполняют все невербальные задачи. В то же время они легко отвлекаемы, их поведение менее контролируемое, нарушенное, характеризующееся импульсивностью, агрессивностью, расторможенностью и гиперактивностью. Генетические же варианты умственной отсталости лишены сколько-нибудь грубых неврологических проявлений. Эта классификация не приемлема для диагностики и лечения, так как игнорирует многообразие клинических проявлений умственной отсталости.

ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ

Систематика по этиологическому принципу получила развитие в многостепенных этиопатогенетических классификациях. Одна из первых патогенетических этиологических классификаций принадлежит W. Strohmayer (1926), который две основные группы психической отсталости делил на отдельные формы в зависимости от разных критериев (особенностей развития, времени поражения, этиологических факторов и др.).

М. О. Гуревич (1932) описал несколько форм психического недоразвития: 1) с неясной этиологией, 2) вызванные эндогенными уродствами, 3) экзогенными поражениями и 4) эндокринными расстройствами. Внутри этих форм он производил дальнейшее разделение на подгруппы.

С. Я. Рабинович (1940), дифференцируя различные группы олигофрении, стремилась учитывать не только качество вредности, но и время ее действия, а также топику поражения, течение и интенсивность заболевания, нарушившего психическое развитие.

Результаты клинико-биохимических исследований последних десятилетий позволили систематизировать большую группу энзимопатий с психическим недоразвитием.

Работы цитогенетиков и в первую очередь J. Lejeune, J. Book (1959), C. Ford (1959) открыли пути для понимания роли хромосомных нарушений в этиологии психического недоразвития. Достижения генетики нашли отражение в одной из наиболее детально разработанных этиопатогенетических группировок — классификации G. Jervis (1959), основанной на том, что психическое недоразвитие — это остановка или задержка умственного развития, которая возникает в результате наследственных причин, заболеваний или других повреждений до под-

росткового возраста. Все состояния психического недоразвития дифференцируются им на две группы: физиологическую и патологическую умственную отсталость. Последняя группа, в свою очередь, подразделяется на эндогенные и экзогенные формы. Положительная сторона этой систематики — научно обоснованное выделение большинства форм и их подробная разработка. Ее недостаток — непомерное расширение умственной отсталости за счет постпроцессуальных (шизофренических) состояний, органической (энцефалитической) и эпилептической деменции, прогредиентных заболеваний и «физиологической» формы.

Отличается от других систематика умственной отсталости, предложенная A. Chorus (1967), который разбивает умственно отсталых индивидов на четыре группы в зависимости от типа созревания их психики. Он полагает, что у одних психика созревает к 20 годам, другие так и не достигают зрелости, третьи являются частично дефективными из-за своего низкого вербального интеллекта, а четвертые становятся отсталыми из-за того, что развиваются в условиях бедной стимуляции в раннем детстве.

В классификации Г. Е. Сухаревой (1965) эндогенная, эмбриопатическая и экзогенная олигофрения выделяются в отдельные группы в связи с концепцией автора о зависимости характера поражения от времени воздействия этиологического фактора, его качества и тяжести. Внутри каждой группы проводится дифференциация по этиологии. Первая группа обусловлена патологией генеративных клеток родителей; вторая группа связана с вредностями, действовавшими в течение внутриутробного периода (эмбрио- и фетопатии); в третью группу входят формы, которые были обусловлены повреждением центральной нервной системы в перинатальном периоде или в первые три года жизни. В этой систематике в некоторых случаях учитываются особенности психопатологических картин. Четкое отграничение понятия «олигофрения» лишает эту классификацию недостатков, свойственных многим зарубежным систематикам. Однако ее стройность нарушается введением так называемых атипичных форм, которые правильнее было бы описывать в рамках одной из трех предлагаемых ею групп олигофрении.

Этиопатогенетические группировки вполне приемлемы для клинических исследований, лечения и профилактики, но для социального прогноза или для оценки обучаемости детей они недостаточны. Ценность этиопатогенетических классификаций снижается еще и тем, что в них не учитывается возможность возникновения тождественных психопатологических проявлений при различных причинных факторах.

КЛАССИФИКАЦИИ, СОЗДАННЫЕ С ЦЕЛЬЮ СОЦИАЛЬНОГО И ПЕДАГОГИЧЕСКОГО ПРОГНОЗА

Для целей социального и педагогического прогноза умственно отсталых индивидов систематизировали также на основе их способностей к социальной адаптации или обучению.

Так, Th. Heller (1925) классифицирует их следующим образом: «Идиоты — это личности, которые от рождения или с раннего возраста настолько умственно дефектны, что не способны уберечь себя от обычных опасностей, так же как и маленькие дети, если предоставить их самим себе; имбецилы — это те, кто способен оградить себя от обычной опасности, но не способны заработать себе на жизнь, вследствие своего умственного дефекта, который имеется от рождения или с раннего детства; умственно отсталые — это те, кто при благоприятных условиях способны заработать себе на жизнь, но вследствие своего врожденного или приобретенного в раннем возрасте дефекта не способны вступать в соревнование с нормальными индивидами и удовлетворить свои личные потребности с достаточным пониманием».

Классификации L. Rosenzweig и J. Long (1960) и других, основывающиеся на приспособляемости умственно отсталых лиц в той или иной мере к условиям жизни, связаны с IQ.

Для нужд педагогов созданы классификации C. Ingram (1953) и J. Gandreau (1966), которые оценки интеллектуальной неполноценности и степени социальной приспособленности (посредством определения IQ) дополняют изучением способности к обучению. Они выделяют, в частности, детей, способных к обучению в массовых или вспомогательных школах, способных только к приобретению навыков самообслуживания или вовсе не поддающихся воспитанию.

Более подробно разработанная группировка детей выделяет «субнормальных», а среди них «корригируемых отсталых», «тупых», или «некорригируемых отсталых», «очень тупых» или с выраженными затруднениями в обучении в связи с психической неполноценностью. «Необучаемые», в свою очередь, подразделяются на «воспитуемых» и «невоспитуемых» (Cleugh M., 1957).

L. Kanner (1949) делит умственно отсталых на три типа. К первому типу — с «абсолютным слабоумием» — он относит индивидов с «действительными» нарушениями познавательных, эмоциональных и конструктивно-волевых способностей. Их могли бы признать психически

неполноценными во всех «культурных» условиях. Эти люди не способны к независимому существованию. Другим типом — «относительным слабоумием» — он называет такие состояния, в которых психическая неполноценность определяется своеобразием «культуры», т. е. функциональный уровень психики этих субъектов варьирует в зависимости от требований жизни. Только школьные требования цивилизованного общества заставляют признать их умственно отсталыми людьми, тогда как в сельских условиях они могут быть неплохими тружениками. Третий тип — «кажущееся слабоумие», сюда включаются субъекты, которые психометрически могут оцениваться иначе, нежели в жизни, в зависимости от благоприятных или неблагоприятных обстоятельств.

Согласно этой систематике право на диагноз умственной отсталости имеют только идиотия и имбецильность, а дебильность уже находится на границах нормы и патологии.

A. Busemann (1959) отделяет дебильность от нормальной способности к обучению в школе и понимает под дебильностью «интеллектуальное развитие значительно ниже нормы, которое в основном школьном возрасте (1—4-е классы) проявляется как отставание при выполнении заданий по тестам и при обучении на два—три года».

Психиатры и педагоги все чаще используют всесторонний подход, определяя способность к обучению по клиническим данным, социальному и эмоциональному развитию, поведению в школе и обществе. С целью создания гомогенных групп для обучения увеличивают число степеней обучаемости детей до 6. Однако узкопрактическое назначение этих классификаций, отсутствие анализа структуры интеллектуального дефекта делают их недостаточными даже для учителей. Они не выявляют ни наиболее сохранные, ни наиболее пострадавшие стороны психики и тем самым не могут помочь педагогам в выборе методов обучения разных типов детей с умственной отсталостью.

КЛИНИКО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ

Другой критерий создания систематики умственной отсталости — особенности нейродинамических сдвигов как основа клинических симптомов. Этот подход предполагает, что от характера патофизиологических механизмов зависят принципиальные отличия одних клинических форм недоразвития от других.

С. С. Мнухин (1948, 1961) первый в нашей стране использовал для этого клинико-физиологический анализ. Он выделил особую группу неравномерного психического недоразвития, в которую вошли дети, не способные к усвоению школьных навыков. Им было сформулировано представление об астенической, стенической и атонической формах олигофрении. Критериями для этой классификации, помимо клинических, послужили и конституциональные особенности высшей нервной деятельности, на основе которых развивается та или иная форма психического недоразвития.

Нами (Исаев Д. Н., 1967, 1970) с сотрудниками были подвергнуты подробному клиническому, экспериментально-психологическому, биохимическому и электроэнцефалографическому анализу вышеуказанные формы психического недоразвития, описана еще одна форма психического недоразвития, выделены и подробно изучены клинические варианты всех четырех форм, сформулировано представление о системном поражении ЦНС при них. Установлена зависимость между формами и недоразвитием определенных структур мозга, в основу классификации положена корреляция клинических и патофизиологических данных.

Таблица 6. Клинико-физиологическая классификация общего психического недоразвития (умственной отсталости)

Формы	Варианты
Астеническая форма	Дислалический Диспрактический Дисмнестический Основной Брадипсихический
Дисфорическая форма	
Атоническая форма	Аспонтанно-апатический Актизический Мориоподобный
Стеническая форма	Уравновешенный Неуравновешенный

М. С. Певзнер (1959) разделила больных олигофренией на пять форм, основываясь на особенностях их нейродинамики. Она полагала, что у одних имеется распространенное нарушение подвижности основных нервных процессов без расстройства их равновесия, при этом недоразвитие познавательной деятельности не сопровождается грубым поражением какого-либо из анализаторов или расстройством эмоционально-волевой сферы. Основным же патогенетическим механизмом является диффузное поверхностное поражение коры. У других детей-

олигофренов значительно преобладает тормозной или возбудительный процесс либо они оба ослаблены. В этих случаях недоразвитие познавательной деятельности ею связывается с глубоким расстройством корковой нейродинамики, что проявляется у больных нарушением поведения и резким снижением работоспособности. Позже М. С. Певзнер (1967) увязывала формы олигофрении не только с особенностями нарушений нейродинамики, но и с поражением некоторых областей мозга (лобной, теменно-затылочной и слухо-речевой). В первом варианте этой классификации недостаточно учитывалась локализация нарушений нервных процессов, в последующем области поражения и характер нарушений в них названы обобщенно. Приписываемые же им клинические особенности либо слишком многообразны, либо ограничиваются одним-двумя проявлениями.

Делаются попытки использовать электроэнцефалографические исследования для систематики умственно отсталых индивидов в соответствии с особенностями функционального взаимодействия коры и ретикулярной формации. Показано, что в одних случаях преобладают восходящие активирующие влияния над нисходящими, в других — доминирует действие нисходящих над восходящими из ретикулярной формации; в третьих — соотношение этих влияний может находиться в состоянии нестойкого равновесия (Иваницкий А. М., 1966). Однако не объясняется, почему именно при такой разнице корково-подкорковых отношений представители всех трех групп — умственно отсталые. Вероятно, вскрытый механизм отражает особенности аффективности исследованных субъектов, тогда как нейродинамические сдвиги, ответственные за слабоумие, остаются необнаруженными.

Предполагают, что клинические проявления зависят от времени нанесения повреждения, от его локализации и размеров, а это, в свою очередь, ведет к различиям в нарушении корковых функций и поведении. Отсюда делается вывод о необходимости изучения типов психического недоразвития на основе исследований высшей нервной деятельности, а не только на этиологической основе (Yamaguchi K., 1966).

J. Clausen (1966), опираясь на многофакторный анализ сенсорных, моторных, перцептивных и сложных психических функций, клинического и электроэнцефалографического исследований, приходит к выводу, что между «психологическим и поведенческим типом умственной отсталости» и структурой поражения может быть выявлена определенная зависимость. Расстройство функционирования ретикулярной формации может быть ответственно за те типы психического недоразвития, при которых нарушены «общие способности». Расстройство деятельности ретикулярной формации и кортикофугальных связей приводит к

типам недоразвития, отличающимся недостатком внимания, контроля усилий и ответной инициативы, нарушениям моторики. Гиперфункция таламо-кортикальной проекционной системы ответственна за развитие у умственно отсталых лиц гиперреактивности. Результаты этой работы подтверждают, что между этиологией психического недоразвития и ее симптоматикой нет прямых корреляций. А это указывает на то, что систематика умственной отсталости возможна только при изучении клинико-физиологических корреляций, так как симптомы являются внешним выражением тех или иных нейродинамических сдвигов.

Для понимания происхождения психического недоразвития и систематизации и его форм Г. К. Ушаков (1973), а затем и В. В. Ковалев (1979) использовали понятие дизонтогенеза. Были выделены два типа психического дизонтогенеза: ретардация (стойкое психическое недоразвитие) и асинхрония (неравномерное, дисгармоническое развитие, при котором одни психические проявления отстают, а другие опережают возрастной уровень развития).

Дальнейшее развитие этих идей было сделано В. В. Лебединским (1985), который предложил следующие варианты дизонтогенеза: недоразвитие, задержанное развитие, поврежденное развитие, дефицитарное развитие, искаженное развитие, дисгармоническое развитие. В этой систематике умственная отсталость (олигофрения) рассматривается как типичная модель недоразвития. Клинико-психологическая структура дефекта при олигофрении, по его мнению, обусловлена явлениями необратимого недоразвития мозга в целом и с преимущественной незрелостью его коры как образования, наиболее сложного и наиболее поздно созревающего в онтогенезе.

Свою лепту в систематику умственной отсталости внесли психологи М. М. Семаго и Н. Я. Семаго (2001). Они отнесли умственную отсталость к группе недостаточного развития (вариант тотального недоразвития) в рамках предлагаемой ими типологии отклоняющегося развития.

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ (МКБ-10)

Приказом Министерства здравоохранения России № 311 от 26.08.1999 были утверждены «Модели диагностики и лечения психических и поведенческих расстройств». За основу классификации в этой модели

была взята Международная классификация болезней (МКБ-10) от 1992 года. В разделе /F70-F79/ «Умственная отсталость» (определение «умственной отсталости» из этого раздела приведено в главе 1) рекомендуется использовать следующие рубрики:

- ❒ умственная отсталость легкой степени (F-70);
- ❒ умственная отсталость умеренная (F-71);
- ❒ умственная отсталость тяжелая (F-72);
- ❒ умственная отсталость глубокая (F-73).

Четвертый знак применяется для определения выраженности поведенческих нарушений, если они не обусловлены сопутствующим (психическим) расстройством:

F7x. 0 — с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения; F7x. 1 — значительное нарушение поведения, требующее ухода и лечения; F7x. 8 — другие нарушения поведения; F7x. 9 — без указаний на нарушение поведения; если известна этиология умственной отсталости, то следует использовать дополнительный пятый знак;

F7x. x1 — обусловленная предшествующей инфекцией или интоксикацией (например: пренатальными инфекциями, такими как краснуха, сифилис, токсоплазмоз; постнатальными инфекциями, такими как абсцесс мозга, энцефалит; интоксикациями, такими как токсикоз беременности, желтуха, свинцовое отравление); F7x. x2 — обусловленная предшествующей травмой или физическим агентом (например: механическая травма или гипоксия (асфиксия) при родах; постнатальная травма или гипоксия, когда не удается установить процесс формирования интеллектуального снижения); F7x. x3 — обусловленная фенилкетонурией;

F7x. x4 — связанная с хромосомными нарушениями (например: болезнь Дауна, синдром Клайнфельтера, другие хромосомные болезни); F7x. x5 — обусловленная гипертиреозом; F7x. x6 — обусловленная гипотиреозом; F7x. x7 — связанная с недоношенностью (недоношенность без упоминания о другом патологическом состоянии); F7x. x8 — обусловленная другими уточненными причинами (например: нарушениями обмена веществ, роста или питания, такими как врожденная аномалия головного мозга, краниостеноз, гипертелоризм, микроцефалия и др.); F7x. x9 — обусловленная неуточненными причинами.

Наличие умственной отсталости не исключает дополнительных диагнозов, кодирующихся в других разделах классификации.

Там же для облегчения пользования этой классификацией сформулированы диагностические указания: интеллект не является единой характеристикой, он оценивается на основе большого числа различных

более или менее специфичных навыков. Хотя у каждого человека существует общая тенденция развития всех этих навыков на сходном уровне, могут иметь место и существенные расхождения, особенно у умственно отсталых лиц. Такие лица могут обнаруживать тяжелые нарушения умственной отсталости, показывать более высокую продуктивность в одной отдельной сфере (например, по простым зрительно-пространственным заданиям). Подобная ситуация затрудняет диагностическую оценку умственно отсталых лиц. Определение интеллектуального уровня должно основываться на всей доступной информации, включая клинические данные, адаптивное поведение (с учетом культуральных особенностей) и продуктивность по психометрическим тестам.

Ниже приводятся возможные формулировки диагнозов на примере легкой умственной отсталости с использованием соответствующих кодов. Аналогично могут быть построены диагнозы при более тяжелых степенях умственной отсталости.

/F70.0/ Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения.

F70.01 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная предшествующей инфекцией или интоксикацией.

F70.02 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная предшествующей травмой или физическим агентом.

F70.03 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная фенилкетонурией.

F70.04 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, связанная с хромосомными нарушениями.

F70.05 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная гипертиреозом.

F70.06 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная гипотиреозом.

F70.07 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, связанная с недоношенностью.

F70.08 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная другими уточненными причинами.

F70.09 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения, обусловленная неуточненными причинами.

/F70.1/ Умственная отсталость легкой степени со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения.

F70.11 Умственная отсталость легкой степени со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения, обусловленная предшествующей инфекцией или интоксикацией и т. д.

В заключение следует сказать, что не существует ранее описанного в учебниках «некоего абстрактного умственно отсталого» человека. Это обобщенное клиническое понятие не позволяет врачам дифференцированно изучать особенности этиологии, патогенеза, клиники и тем самым индивидуализировать лечение; психологам и педагогам — находить своеобразие структуры психических нарушений и соответственно подбирать коррекционные воспитательно-педагогические мероприятия к каждому умственно отсталому.

Кроме того, как показывает клиническая практика, в происхождении умственной отсталости редко повинны только психологические или только одиночные биологические вредности, чаще либо все эти факторы действуют совместно, либо биологические факторы оказываются множественными.

В то же время выделение отдельных синдромов или форм психического недоразвития по этиологическому признаку и патогенезу, в корреляции с особенностями формирования функциональных систем, уже дает значительные результаты в их профилактике и лечении.

Глава 7

СТЕПЕНИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ: ЛЕГКАЯ, УМЕРЕННАЯ, ТЯЖЕЛАЯ И ГЛУБОКАЯ

ЛЕГКАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ (ДЕБИЛЬНОСТЬ)

Легкая умственная отсталость — наименьшая степень психического недоразвития, наиболее ее распространенная форма, она составляет 75–89% от всей популяции умственно отсталых. Предполагается, что подавляющее количество заболеваний является эндогенными или семейными по своему происхождению. В части случаев наследственное предрасположение провоцируется негрубыми экзогенными вредностями. Легко умственно отсталые дети, обладающие удовлетворительным вниманием и памятью, способны к обучению по программе коррекционной школы, основанной на конкретно-наглядных методах обучения. Они осваивают профессиональные навыки низкой квалификации и при определенных условиях самостоятельно трудятся на обычном производстве. Диапазон интеллектуальной недостаточности у легко умственно отсталых субъектов составляет в показателях IQ 50–69.

Распознавание легкой умственной отсталости облегчается использованием современных международных классификаций: Международной классификации болезней (МКБ-10, 1992), Руководства Американской Психиатрической Ассоциации по диагностике и статистике психических расстройств (DSM-IV, 1994).

Структура психических нарушений легкой умственной отсталости складывается из особенностей недоразвития практически всех психических проявлений.

Нарушения процессов ощущения и восприятия

Ощущения и восприятия формируются замедленно и с большим количеством особенностей и недостатков. Этот ядерный симптом оказывает влияние на все психическое развитие (Рубинштейн С. Я.).

Замедленность и суженный объем зрительного восприятия доказаны, в частности К. И. Вересотской, которая испытуемым предъявляла на короткое время картинки. Сужение объема восприятия изучалось также по числу отмечаемых в пейзаже предметов (Нудельман М. М.). То, что нормальные лица воспринимают сразу, умственно отсталые воспринимают последовательно. Это затрудняет ориентирование. Умственно отсталые не усматривают связей и отношений между объектами (Соловьев И. М.). Им не удается различить выражения лиц на картинках, уловить светотени, понять перспективу и значение частичных перекрытий предметов из-за их разной удаленности на картинках (Евлахова Э. А.).

Недифференцированность восприятия проявляется в неспособности различить сходные предметы при попытке их узнать (Кудрявцева Е. М.). Кошка ими не отличается от белки, а компас воспринимается как часы. В одну и ту же группу отсталыми детьми объединяются множество малосходных оттенков (Шиф Ж. И.). Большие затруднения возникают при специфическом узнавании предметов. Они легче относят предмет к категории рода, чем вида (Соловьев И. М.). Для них вошедший человек — просто дядя, а не сосед, почтальон или садовник. К квадратам относят и треугольники, и ромбы, и прямоугольники, так как у всех у них имеются углы.

Инактивность восприятия умственно отсталых лиц обнаруживается по отсутствию стремления рассмотреть, разобраться в деталях и во всех свойствах предъявляемой картинки, игрушки или другого предмета. Примером может быть неспособность ими опознать известные, но перевернутые перед показом картинки.

Нарушение ими константности восприятия выявляется по затруднению сохранить восприятие определенной величины предмета по мере его удаления (Бейн Э. С.). Эта особенность перцепции усложняет ориентировку в пространственном расположении предметов. Нарушение сложного восприятия проявляется в том, что они недостаточно воспринимают глубину изображений на картинках.

Распознавание объемных и контурно выполненных предметов ощупыванием (осязанием) происходит хуже, чем в норме, что может вызвать затруднения в трудовом обучении. Имеющиеся затруднения в кинестетическом восприятии (ориентировке своего тела в пространстве)

приводят к плохой координации движений. Недифференцированность мышечных ощущений обнаруживается при неудачных попытках сравнить предметы на вес руками.

Развитие различения звуков происходит замедленно и с затруднениями, сказываясь на формировании речи, ориентировке на звук (упавшего предмета, местонахождении говорящего человека и т. д.).

Указанные особенности восприятия сглаживаются и компенсируются в процессе обучения и воспитания. От класса к классу происходит совершенствование, развитие ощущений и восприятий. Облегчает этот процесс совершение действий с предметами (Петрова В. Г.).

Нарушение (изменение или отсутствие) мотивационного компонента восприятия, т. е. личностного отношения, как это имеет место у умственно отсталых людей, сказывается на перцептивной активности. Восприятие включает в себя основную характеристику человеческой психики — пристрастность (Леонтьев А. Н.). Однако отсутствие устойчивых предпочтений у умственно отсталых субъектов лишает их этой черты восприятия. В зависимости от мотивов личности различно строится перцептивная деятельность. Слабость мотиваций у отсталых лиц приводит к тому, что у них перцепция принципиально не отличается от субъекта к субъекту. Восприятие зависит от структуры деятельности, реализуемой субъектом (Соколова Е. Т.). Отсутствие разнообразия в активности приводит к примитивизации восприятия.

Таким образом, эти изменения зрительных, слуховых, кинестетических, тактильных, обонятельных и вкусовых восприятий, а также затруднения анализа и синтеза воспринимаемого препятствуют созданию адекватной ориентировки в окружающей и внутренней среде и установлению наиболее полных связей и отношений между объектами реального мира.

Расстройства внимания

Ухудшение концентрации внимания, имеющееся у умственно отсталых лиц, приводит к снижению его устойчивости. Это затрудняет целенаправленную познавательную деятельность, являясь одной из основных предпосылок к возникновению трудностей в мыслительной деятельности. В связи с этим 50% умственно отсталых младших школьников либо не могут пользоваться словесной инструкцией, либо она не влияет на их продуктивность. Полагают, что произвольное внимание у них вырабатывается с трудом (Леонгард Э. И.). Н. С. Осиповой также показано, что формирование навыков самоконтроля у умственно отсталых де-

тей при чтении и письме, содержавших ошибки, отличается от такового же у нормальных детей. Самостоятельно проверяя текст, дети работают медленно и не замечают ошибок. Обучение детей поэтапной проверке работы уменьшает число ошибок. Из этого делается вывод о том, что нарушение внимания не предопределено только органическими причинами, а является функцией, которой следует обучать.

Изменение устойчивости внимания может быть связано с нарушением баланса возбуждения и торможения, т. е. преобладания либо одного, либо другого физиологического процесса (Певзнер М. С.).

Уменьшение объема внимания, количественное сужение совокупности раздражителей из-за нарушения способности к их удержанию постоянно обнаруживается у умственно отсталых детей. Они смотрят и не видят, слушают и не слышат. Воспринимая какой-либо предмет, они видят в нем меньше отличительных признаков, чем нормальные дети. Это одна из причин, затрудняющих их ориентировку вне дома, на улице, в малознакомых местах.

У детей, причина умственной отсталости которых кроется в преобладании последствий органических вредностей, в силу инертности психических процессов происходит увязание в многочисленных деталях объектов. Именно из-за этого они не охватывают активным вниманием достаточный объем материала. Узость поля внимания умственно отсталого ребенка связана с трудностью осуществления мыслительного синтеза (Пиаже Ж.). Для расширения объема внимания необходима ассимиляция все большего количества учитываемых признаков, включение их в структуру опыта, что требует сохранности соответствующих механизмов.

У умственно отсталых индивидов нередко наблюдается нарушение переключаемости внимания, т. е. расстройство перехода от одной деятельности (задания) к другой, или нарушение оторможения предыдущих способов деятельности. В их деятельности часто проявляются застревания или «соскальзывания» на уже знакомый способ решения задания. У них снижена способность к распределению внимания между разными видами деятельности. Они, например, не могут сразу выполнять два задания: рисовать и рассказывать стихотворение.

Существует несколько взглядов на причину этих нарушений:

1. Патологическая инертность нервных процессов, нарушение их подвижности.
2. Колебания психической активности, являющиеся кратковременными фазовыми состояниями в коре головного мозга, которые обнаруживаются в форме истощаемости психических процессов и возникают при церебрастении (Мандрусова Э. С.).

3. Неудачное воспитание, не сформировавшее у детей навыки самоконтроля, критичности и самообладания и приводящие в связи с этим к нарушениям внимания (Гальперин П. Я., Кобыльницкая С. Л.).
4. Расстройство деятельности медиобазальных отделов коры лобных долей головного мозга, в значительной степени формирующих внимание (Хомская Е. Д.).

Произвольное внимание у умственно отсталых лиц, таким образом, нецеленаправленно. Оно нестойкое, легко истощается, характеризуется повышенной отвлекаемостью и требует больших усилий для фиксации.

Расстройства мышления

Расстройства мышления — первейший признак умственной отсталости. Недоразвитие мышления умственно отсталых детей, в частности, определяется тем, что оно формируется в условиях неполноценного чувственного познания, речевого недоразвития и ограниченной практической деятельности (Шиф Ж. И., Петрова В. Г.). Здесь представлены основные виды нарушений мышления умственно отсталых субъектов.

Снижение уровня обобщения у умственно отсталых проявляется преобладанием в суждениях непосредственных представлений о предметах и явлениях, установлением сугубо конкретных связей между предметами. Умственно отсталые индивиды мыслят конкретно, т. е. остаются во власти единичных наглядных образов, не умея понять скрытое за ними общее, существенное. Они скорее вспоминают, чем размышляют. Например, при классификации предметов они объединяют в группы разнородные предметы (тетрадь и стол, поскольку оба нужны для письма). Предметы ими группируются на основе второстепенных признаков. Этот тип нарушения мышления выявляется также методом «четвертый лишний». Например, кошку они отделяют от козы, курицы и коровы на том основании, что она живет в доме, а не в сарае. Отмечается непонимание условности и обобщенности образа при толковании пословиц и метафор. Не понятен перенос смысла пословицы на другие ситуации. Не происходит переноса способа решения одной задачи на другую, что связано с невозможностью обобщения, а за ним и анализа, взаимосвязанного с синтезом. Пословицы понимаются буквально, и при этом утрачивается их обобщенный смысл. При сравне-

нии предметов отсталым субъектам легче установить различия, чем уловить сходство. В процессе обучения слабость обобщений проявляется в плохом усваивании правил и общих понятий. Заучивая правила наизусть, они не понимают их смысла и не умеют их применять. В связи с этим изучение грамматики и математики — предметов, в наибольшей степени требующих усвоения правил, представляет особенную трудность. Они не способны совершать опосредование словом объективных связей между предметами и явлениями реального мира, что затрудняет им управление своим поведением. Таким образом, несовершенно отражается предметный и человеческий миры и взаимосвязи в них. Умственно отсталые индивиды не умеют абстрагироваться от конкретных деталей, в то время как это необходимо для полноценного отражения объективных свойств и закономерностей явлений.

Недоразвитие высших форм мышления — «первое и наиболее частое осложнение, возникающее как вторичный синдром при умственной отсталости», но осложнение, возникающее не обязательно. Отсюда вывод — умственно отсталые дети смогут научиться обобщать (Выготский Л. С.).

Искажение обобщения выражается в «отлете» от конкретных связей в чрезвычайно утрированной форме. Оно отражает случайную сторону явлений, предметное содержание которых не учитывается. Проявляется, оно, например, в выхолощенном резонерстве, когда в мышлении доминируют связи, неадекватные жизненным отношениям. Эта нетипичная для умственной отсталости форма нарушения мышления встречается в тех случаях, когда имеются аутистические симптомы, обычно являющиеся следствием органического повреждения головного мозга.

Нарушение динамики мыслительной деятельности проявляется в форме лабильности и инертности мышления.

Лабильность мышления, чередование адекватных и неадекватных решений, наблюдается при разных вариантах атонической формы умственной отсталости. При этом индивид наряду с адекватными обобщениями эпизодически совершает и конкретно-ситуационные сочетания, подменяя логические связи неправильными сочетаниями. Этот тип нарушений характерен также для болезненно повышенного настроения, сочетающегося со значительным расстройством внимания. Ассоциации при этом становятся хаотичными и не оттормаживаются. Одно из слов толкуемой пословицы может вызвать такую цепь ассоциаций, что она далеко уведет от начальной темы вопроса. Может возникнуть повышенная «откликаемость», т. е. чуткое реагирование индивида на любой раздражитель, не направленный на него. Характерно

появление «вплетений», т. е. введение в контекст заданий случайных слов, обозначающих находящиеся перед ними предметы.

Инертность мышления, затрудненность переключения с одной мысли на другую, т. е. вязкость, своеобразное резонерство, проявляется в обстоятельности и излишней детализации. Она характерна для многих умственно отсталых лиц. У них обнаруживается замедленность, тугоподвижность интеллектуальных процессов и трудности переключения. В связи с этим при решении арифметических задач возникает стереотипное мышление, проявляющееся в попытках решать новую задачу по аналогии (Соловьев И. М.). При вязкости мышления неизбежны также нелогичные скачки; длительно задерживаясь на множестве деталей, ребенок все же скачком переходит к следующему суждению, затем снова увязает в деталях. Характерны запаздывающие ответы, следовой раздражитель сохраняет свое значение, иногда даже приобретая большее значение, чем актуальный.

Нарушение мотивационного (личностного) компонента мышления характерно для умственно отсталых лиц, у которых, как правило, отсутствует мотив действия. Отсутствие целенаправленности в действии сказывается и в мышлении, которое становится не только поверхностным и незавершенным, но и перестает быть регулятором поведения.

Разноплановость мышления, т. е. протекание суждений в разных руслах, обнаруживается у некоторых умственно отсталых субъектов, которые при выполнении классификаций используют то свойства предметов, то личные вкусы и установки. Например, лопату, кровать, ложку, автомобиль, самолет, корабль они объединяют в связи с тем, что те «железные».

Нарушение критичности мышления (отсутствие контроля своих действий и коррекции допущенных ошибок) — постоянная характеристика умственно отсталых субъектов, которые не умеют оценивать работу мысли, взвешивать все доводы за и против. При выполнении ими заданий обнаруживается много ошибок, связанных с бездумным манипулированием предметами, безразличным отношением к собственным ошибкам.

Слабость регулирующей роли мышления у индивидов с психическим недоразвитием возникает, в частности, в связи с тем, что они не умеют пользоваться в случае необходимости уже усвоенными умственными действиями. После ознакомления с новой задачей они сразу же принимаются ее решать, у них не возникают вопросы, предваряющие действия, отсутствует ориентировочный этап. Они не пытаются представить в уме ход решения новой задачи, не обдумывают своих действий, не предвидят результата. Ослабление регулирующей функции

мышления связано с «некритичностью» мышления. Умственно отсталые лица не сомневаются в правильности своих, только что возникших предположений. Редко замечают свои ошибки. Они даже не предполагают, что их суждения и действия могут быть ошибочными.

Таким образом, мышление умственно отсталых детей и подростков конкретное, ограниченное непосредственным опытом и необходимостью обеспечения своих сиюминутных потребностей, непоследовательное, стереотипное и некритичное. Регулирующая роль мышления в поведении недостаточна.

Нарушения речи

Нарушения речи у умственно отсталых лиц встречаются часто (40–60%). Они проявляются в форме немоты, ограничения речи несколькими словами, косноязычия вследствие деформации органов речи (расщепление неба), косноязычия при нарушенном слухе, косноязычия при позднем развитии речи, косноязычия, связанного с аграмматизмом, гнусавости, заикания или речи, лишенной выразительности при недостатке высшей интегральной способности (Зееман М., 1962).

При легкой умственной отсталости отмечается значительное запаздывание развития речи. Однако степень исправления речи зависит от обучения и воспитания.

Двигательный навык речи и слуховое различение звуков, возникающее в результате совместной деятельности анализаторов, у умственно отсталых детей возникает позже, чем в норме (в 3–4 года). Причина отставания в слабости замыкательных функций коры, медленной выработке дифференцировочных условных связей во всех анализаторах, в нарушении динамики нервных процессов, затрудняющем установление связей между анализаторами и образование стереотипов.

Недоразвитие речи может быть обусловлено медленно формирующимися и нестойкими дифференцировочными условными связями в области слухового анализатора. В связи с этим ребенок в течение длительного времени не дифференцирует звуки речи говорящих людей и не способен усваивать новые слова и словосочетания. Звуки речи, несмотря на отсутствие глухоты, воспринимаются неразделенно, выделяются и различаются лишь немногие слова.

Нередко нарушается формирование фонематического слуха. Уже выделенные и знакомые слова воспринимаются нечетко. Плохо различаются звуки, особенно согласные. Дети не различают фонем из-за дефектов развития слухового анализатора. В связи с этим при произ-

несении ими слов происходит замена одних звуков другими. Это также затрудняет написание слов. Из-за плохого различения окончания слов страдает освоение грамматических форм. В процессе обучения дифференцировочные связи в слуховом анализаторе образуются. Однако слишком медленное формирование речи сказывается на общем развитии детей. У них также замедлено развитие артикуляции — всего комплекса движений ротовой, горловой и голосовой мускулатуры, необходимых для произнесения слов.

Работа речедвигательного аппарата отсталого ребенка, неудовлетворительно корригируется как посредством слуха так и посредством мышечного чувства. Неправильное различение звуков на слух не может способствовать улучшению произношения; неправильность же собственного произношения не способствует лучшей дифференцировке фонем на слух.

У умственно отсталых малышей первые слова появляются лишь в 2–3 года, короткие и аграмматичные фразы — к 5–6 годам. У умственно отсталых школьников имеется явное недоразвитие речи. Их словарный запас очень беден. Особенно плохо формируется активный словарь. Они почти не пользуются прилагательными, глаголами, союзами. Даже в освоенном детьми лексиконе значения многих из употребляемых слов не ясны. Многие слова остаются не понятиями, а словами-«кличками». Переход к освоению понятия, совершается очень долго и с большим трудом.

Грамматический строй речи отсталых учащихся начальных классов характеризуется односложностью фраз, нарушением согласованности слов в предложениях, редкостью соподчиненных предложений. Ученики очень затрудняются в выборе слов для выражения оттенков мысли. В школьном возрасте остаются те формы речи, которые они восприняли еще в 3–4 года. Речь (орудие мышления), которая у нормальных детей формируется в дошкольном возрасте, у отсталых учащихся начинает осваиваться с приходом в школу. Они нередко пользуется ситуативной речью, понятной лишь тем, кто знает обстоятельства, о которых пытаются сообщить. Часто лица и место событий заменяются местоимениями, которые не только обедняют речь, но и делают ее непонятной.

Из-за тугоподвижности нервных процессов и их тормозимости дети, начиная фразу, собираются сказать одно, но отвлеченные другой мыслью, пропускают конец начатой фразы, переходят к другой мысли и получается нечто иное. Пример пропуска элементов фразы: «Мальчики сделали (...каток... там нанесли много...) снегу... (они слепили...) бабу». Иногда дети, начиная говорить, не успевают придумать завер-

шение фразы и заканчивают словами, не согласованными с началом, но уложенными в начальную грамматическую форму (Петрова В. Г.).

Неудовлетворительный фонематический слух, дефекты произношения и трудности расчленения слова на звуки приводят к тому, что почти каждое слово отсталыми учениками пишется с ошибками. Сложности при формировании почерка связаны с нарушениями зрительного анализатора и пространственной ориентировки. Иногда буквы изображаются зеркально, теряется строка при чтении и письме. При обучении эти трудности постепенно сглаживаются. Однако в случае резидуальных органических повреждений мозга из-за нарушений одного из анализаторов может возникнуть непреодолимое препятствие для освоения устной и письменной речи.

Таким образом, легко умственно отсталые дети приобретают элементарные речевые навыки с задержкой, но большинство из них овладевают способностью использовать речь в повседневных целях и поддерживать беседу. Однако для их речи характерны фонетические искажения, ограниченность лексикона, недостаточность понимания слов («*слова-кличи*»), неточное знание употребляемых слов. Слово не используется в полной мере как средство общения. Активный лексикон крайне ограничен, перегружен штампами. Нарушение грамматического строя связано с редкостью использования прилагательных, предлогов и союзов. Фразы бедные, односложные. Имеются затруднения в оформлении своих мыслей, передаче содержания прочитанного или услышанного. В тяжелых случаях отмечаются признаки общего речевого недоразвития. Отстающая в своем развитии речь умственно отсталых детей не может быть ни адекватным средством общения, ни обозначения, ни полноценным орудием мышления.

Расстройства памяти

Расстройства памяти у умственно отсталых лиц объясняется слабостью замыкательной функции коры и в связи с этим малым объемом и замедленным темпом формирования новых условных связей, а также их непрочностью. Ослабление активного внутреннего торможения, обуславливающее недостаточную концентрированность очагов возбуждения, приводит к тому, что воспроизведение запечатленного материала также неточное. Забывчивость — проявление истощаемости и тормозимости коры головного мозга.

Нарушения непосредственной памяти у умственно отсталых детей проявляются в том, что они усваивают все новое очень медленно, лишь

после многих повторений, быстро забывают воспринятое и, главное, не умеют вовремя воспользоваться приобретенными знаниями и умениями на практике (Замский Х. С.). Замедленность и непрочность процесса запоминания сказывается, прежде всего, в том, что программу четырех классов общеобразовательной школы умственно отсталые дети усваивают за 7–8 лет обучения. Для усвоения нового материала, например таблицы умножения, отсталым детям требуется значительно большее число повторений, чем нормальным.

Таким образом, основными нарушениями памяти являются замедленный темп усвоения, непрочность сохранения и неточность воспроизведения.

Нарушение динамики мнестической деятельности проявляется в том, что первоначальное хорошее запоминание сменяется нарушением воспроизведения, а затем происходит частичное воспроизведение. Причиной таких динамических расстройств памяти могут быть резидуальные органические поражения головного мозга или эмоциональная неустойчивость, приводящая к недифференцированному восприятию и нарушению удержания материала. У умственно отсталых детей эпизодическая «забывчивость» — явление нередкое.

Нарушение опосредованной памяти, связанной с мыслительными операциями, наблюдается у всех умственно отсталых лиц. Оно объясняется неэффективностью процесса переработки и отбора подлежащих запоминанию впечатлений, что тесно связано с опосредствованным характером запоминания (Леонтьев А. Н.). Во время использования метода пиктограмм (Лурия А. Р.) у умственно отсталых испытуемых основное затруднение — интеллектуальная операция по установлению общности в рисунке и в запоминаемом слове. Они не могут выделить существенные признаки запоминаемого слова, хотят отобразить все детали и потому не запечатлевают их в рисунке. По мере обучения опосредованное запоминание становится лучше, подростки постепенно овладевают его приемами (Занков Л. В.). Умственно отсталые лица, как правило, плохо понимая материал, лучше запоминают внешние признаки предметов в их случайных сочетаниях.

Нарушение мотивационного компонента памяти у умственно отсталых индивидов сказывается в том, что при отсутствии личностного отношения к окружающему миру они запоминают лишь то, что считают нужным. Они, в отличие от нормы, лучше воспроизводят по памяти завершенные действия. Умственно отсталые лица не способны целенаправленно заучивать и припоминать. Стремясь запомнить, они не вникают в суть материала, поэтому преднамеренное запоминание у них вызывает трудности и не облегчает задачу (Дульнев Г. М., Пин-

ский Б. И.). Они не умеют припоминать заученный материал, не выделяют из смежных представлений именно то, которое нужно.

Расстройства эйдетической памяти — т. е. затруднения в воспроизведении следов воспринятого без проникновения в его содержание, без понимания и без возможности рассказать его своими словами, встречается среди умственно отсталых детей чаще, чем среди нормальных учеников.

Память умственно отсталых детей и подростков, таким образом, отличается замедленностью и непрочностью запоминания, быстротой забывания, неточностью воспроизведения, эпизодической забывчивостью, плохим припоминанием. Наиболее неразвитым оказывается логическое опосредованное запоминание. Механическая память может оказаться сохранной или даже хорошо сформированной. Обычно запечатлеваются лишь внешние признаки предметов и явлений. Вызывают большие затруднения воспоминания о внутренних логических связях и обобщенных словесных объяснениях.

Расстройства чувств

Чувства умственно отсталых детей незрелы, недостаточно дифференцированы: тонкие оттенки чувств им недоступны, они могут только испытывать удовольствие и неудовольствие. Умственно отсталые дети различаются и по характеру чувств: одни поверхностно переживают все жизненные события, быстро переходя от одного настроения к другому, а другие отличаются большой инертностью переживаний, застреваемостью на каких-либо незначительных событиях (Кононова М. П.).

Особенности потребностей и развития интеллекта, определяющие незрелость личности, проявляются в своеобразии эмоциональной сферы.

Чувства умственно отсталого индивида долгое время недостаточно дифференцированы. Нет оттенков переживаний. Диапазон чувств не велик. Переживания примитивны, полюсны: либо только удовольствие, либо неудовольствие, без всяких нюансов.

Эмоции умственно отсталого индивида часто бывают неадекватными, непропорциональными воздействиям внешнего мира по своей динамике. У одних наблюдаются чрезмерная легкость и поверхностность переживаний серьезных жизненных событий, быстрые переходы от одного настроения к другому. У других — чрезмерная сила и инертность переживаний, возникающих по малосущественному поводу.

Большое влияние эгоцентрических эмоций на оценочные суждения — проявление их личностной незрелости. Они высоко оценивают лишь тех, кто приятен, или то, что доставляет удовольствие.

Эмоциональная косность умственно отсталого индивида тесно связана с косностью интеллектуальной. По мере развития личности ребенка эти отношения несколько меняются.

«Осознанная функция приобретает и иные возможности действия. Осознать — значит в известной мере овладеть. Высшим психологическим функциям в такой же мере присуща иная интеллектуальная, как и иная аффективная природа. Все дело заключается в том, что мышление и аффект представляют собой части единого целого — человеческого сознания» (Выготский Л. С.).

Развитие высших чувств связано с изменением отношений между аффектом и интеллектом. Слабость интеллектуальной регуляции чувств обнаруживается в том, что умственно отсталые дети ничем не корригируют своих чувств сообразно ситуации, не могут найти удовлетворение какой-либо своей потребности в ином действии, замещающем первоначально задуманное. Умственно отсталый ребенок может понять, что причинивший ему огорчение учитель вовсе не хотел его обидеть, однако доводы рассудка не помогают ему подавить в себе чувство обиды. С опозданием и с трудом формируются высшие духовные чувства: совесть, чувства долга, ответственности, самоотверженности и т. д. Слабость мысли тормозит формирование этих высших чувств. Такие чувства могут быть воспитаны у части умственно отсталых детей. До тех пор пока не воспитаны высшие чувства, по мере роста ребенка стихийно все большее место занимают элементарные потребности и, следовательно, эмоции.

У многих умственно отсталых лиц обнаруживаются болезненные проявления чувств: у одних — слабодушие с вспышками раздражительности; у других — дисфории. В более редких случаях могут наблюдаться немотивированное повышенное настроение или апатия, нежелание двигаться, потеря детских интересов и привязанностей.

Обобщая, можно сказать, что эмоции умственно отсталых индивидов недостаточно дифференцированы, неадекватны. С трудом формируются высшие чувства: гностические, нравственные, эстетические и др. Преобладают непосредственные переживания конкретных жизненных обстоятельств. Настроение, как правило, неустойчивое. Однако степень эмоционального недоразвития не всегда соответствует глубине интеллектуального дефекта.

Волевые расстройства

Воля у умственно отсталых лиц характеризуется недостатком инициативы, неумением руководить своими действиями, неумением действовать в соответствии со сколько-нибудь отдаленными целями. Они откладывают самые неотложные дела, например, срочную починку одежды. Они устремляются за пригласившим сверстником погулять, вместо того чтобы идти в школу и т. д. «В дефекте овладения собственным поведением лежит главный источник всего недоразвития умственно отсталого ребенка» (Выготский Л. С.).

Для умственно отсталых лиц характерны несамостоятельность, безынициативность, неумение руководить своими действиями, неумение преодолевать малейшие препятствия, противостоять любым искушениям или воздействиям, которые сочетаются с волевыми нарушениями противоположного типа. Сюда относятся неожиданные проявления настойчивости и целеустремленности, умение преодолевать некоторые трудности, обдуманность поведения, возникающие при появлении элементарного стремления получить пищевое удовлетворение, скрыть проступок, добиться удовлетворения эгоистических интересов. При обычной вялости и безынициативности иногда можно видеть безудержность, непреодолимость отдельных желаний. Умственно отсталый ребенок часто не способен отказаться от чего-либо непосредственно желаемого даже ради более важного и привлекательного, но далекого.

Как правило, умственно отсталые лица внушаемы, некритично воспринимают указания и советы окружающих людей. Их легко подговорить обидеть близкого или слабого человека, сломать нужную вещь и т. д. Наряду с этим могут проявить необычайное упрямство, бессмысленное сопротивление разумным доводам, сделать наперекор тому, о чем их просят.

Эти контрасты проявлений воли — выражение незрелости личности, недоразвитие духовных потребностей.

Мотивы учебных, трудовых и других действий умственно отсталого индивида заданы взрослыми людьми, но они не превращаются в собственные действенные мотивы, вытекающие из потребностей их сознания.

Незрелость личности, неразвитость самообладания и разумной переработки текущих внешних впечатлений приводит к обилию импульсий примитивных, непосредственных реакций на внешние воздействия. Ребенок хватает приглянувшуюся ему вещь, не задумываясь о последствиях.

Общим всех этих проявлений незрелости личности является подвластность ребенка непосредственным воздействиям ситуации либо собственным аффектам, а следовательно, отсутствие самостоятельной личностной переработки этих воздействий.

Личность умственно отсталого ребенка формируется на основе усвоения им общественных форм сознания и поведения. Однако она, будучи сформированной, полностью не освобождается от подчинения влиянию окружающей среды, не приобретает независимости. Несамостоятельность умственно отсталых лиц с годами, по мере приобретения жизненного и трудового опыта становится менее выраженной. Гипобулия — «тип этих реакций не является непосредственным следствием самой дебильности, но является одним из вторичных или даже более связанных с первопричиной синдромов...» (Выготский Л. С.).

При выполнении конструктивных заданий умственно отсталые дети плохо ориентируются в задаче, теряются, встречаясь с трудностями, не проверяют результаты своих действий, не соотносят их с образцами. Вместо предложенной им задачи они решают более простую. Выполняя какую-либо работу, они руководствуются близкими мотивами. Поэтому создание конкретного изделия выполняется ими лучше, чем познавательные задания (Пинский Б. И.). Развитие волевых качеств умственно отсталых детей, подчиненность их действий отдаленным и разумным мотивам находятся в непосредственной зависимости от уровня развития их потребностей.

Таким образом, произвольная активность лиц с умственной отсталостью отличается слабостью побуждений, недостаточностью инициативы, импульсивностью, внушаемостью и упрямством, слабостью социальных мотивов. Решения нередко принимаются по типу короткого замыкания. Поступки недостаточно целенаправленны, отсутствует борьба мотивов.

Формирование самооценки

Один из важнейших факторов развития личности — адекватное формирование самооценки (Божович Л. И.). Знание самооценок необходимо для понимания и управления развитием умственно отсталых лиц. Их самооценка формируется под влиянием оценки со стороны окружающих, собственной деятельности и собственной оценки ее результатов. При столкновении положительной оценки в семье и отрицательной, например в детском саду, у ребенка возникают обидчивость, упрямство, драчливость т. д. Эти формы поведения становятся

чертами личности, если такая ситуация продолжается длительное время. Отрицательные качества личности возникают в ответ на потребность ребенка избежать тяжелых аффективных переживаний, связанных с потерей уверенности в себе (Божович Л. И.).

Большой ущерб умственно отсталому ребенку наносится помещением его в общеобразовательную школу, где у него формируется отрицательная самооценка. Ситуация осложняется, если отец не скрывает своего раздражения, а мать захваливает своего ребенка. Источником унижений могут стать брат, сестра.

Формирование повышенной самооценки у некоторых легко умственно отсталых лиц связано со снижением интеллекта, незрелости личности как псевдокомпенсация в ответ на низкую оценку окружающих.

По причине неустойчивости самооценки у умственно отсталых детей оценочная ситуация (опрос, контроль) может ее снизить. В этих случаях при выполнении заданий в сравнении с обычными условиями число ошибок у них увеличивается (Пинский Б. И.).

Все же большинство из них достигают независимости в сфере ухода за собой. Они самостоятельно принимают пищу, умываются, одеваются, овладевают навыками домашних дел.

Несмотря на то что они усваивают нормы поведения, их ролевые функции в обществе ограничены. Они охватывают лишь ограниченное число общественных функций, плохо ориентируются в новой обстановке, а это затрудняет их адаптацию и делает неуверенными.

Недоразвитие психомоторики

Обычно у умственно отсталых лиц имеется недоразвитие психомоторики, проявляющееся в замедлении темпа развития локомоторных функций, в непродуктивности и недостаточной целесообразности последовательных движений, в двигательном беспокойстве и суетливости. Движения бедны, угловаты, недостаточно плавны. Особенно плохо сформированы тонкие и точные движения, жестикуляция и мимика.

Школьная успеваемость

Большие затруднения наблюдаются в сфере школьной успеваемости, особенные трудности при овладении чтением и письмом. Тем не менее именно обучение способствует развитию навыков и выявлению компенсаторных возможностей.

Овладение трудовыми навыками

При благоприятных обстоятельствах легко умственно отсталый подросток способен овладеть профессиями, требующими способностей к практической деятельности, т. е. неквалифицированным и полуквалифицированным ручным трудом (маляра, слесаря, швеи, картонажницы и т. д.).

В некоторых условиях (например, в сельской местности) легко умственно отсталые лица могут адаптироваться без трудностей. В то же время их эмоциональная и социальная незрелость является препятствием для выполнения некоторых социальных ролей, например, они не способны справляться с требованиями, связанными с брачной жизнью и воспитанием детей.

В целом у лиц с легкой умственной отсталостью психические нарушения напоминают проблемы людей с нормальным уровнем интеллекта. Разнообразие этих отклонений с целью большей индивидуализации диагностики и коррекционно-педагогических вмешательств отражено в выделяемых клинических формах, которые будут описаны в последующих главах.

Легкая степень умственной отсталости иллюстрируется следующим случаем.

ПРИМЕР Татьяна Г., 11 лет

Мать — деградированная алкоголичка. Отец, алкоголик, осужден за убийство. Родилась от 1-й протекавшей с токсикозом беременности. До года перенесла пневмонию. Воспитывалась в детских учреждениях. Всегда была подвижной, с трудом поддавалась дисциплине. С семи лет — в школе для слабовидящих детей. В связи с обнаружившимся снижением интеллекта была переведена в специальную школу-интернат, где и обучалась в дальнейшем. В классе была очень суетливой, шумливой, неорганизованной. Отказывалась заниматься, срывала уроки. После занятий и на переменах терроризировала детей, задевала их, щипала, колола иголками, ножницами, обещала выколоть глаза, порезать бритвой. Легко возбуждалась. В состоянии аффекта цинично бранилась, становилась особенно агрессивной. Все это послужило поводом для госпитализации. В отделении легко вступала в контакт с окружающими. Обнаруживала очень малый запас знаний. Была способна лишь к элементарным обобщениям, сходство и различие между предметами определяла по второстепенным признакам. Мыслительные процессы носили главным образом конкретный характер. По незначительному поводу давала сильнейшие аффективные вспышки с бранью, агрессией и стремлением к разрушительным действиям. В ряде случаев развивались более или менее затяжные дисфории, проявляла назойливость, дразнила детей, приставала к персоналу. Под влиянием транквилизаторов девочка стала спокойней, удовлетворитель-

но справлялась с учебными заданиями по программе вспомогательной школы. Под руководством инструктора принимала участие в трудовых процессах. При неврологическом обследовании были обнаружены сходящееся косоглазие, установочный нистагм при крайних отведениях глаз. Имеется гиперметропия. Психологическое исследование с помощью шкалы Стэнфорд-Бине показало, что уровень IQ равен 63. Аналитико-синтетические процессы конкретного мышления затруднены (по методике Гольдштейн—Ширера). Методика классификации выявила нетвердость знания основных различий и черт сходства между простыми предметами и неумение сгруппировать (обобщить) более сложные предметы. Может совершать основные арифметические действия лишь в пределах первых двух десятков. Чтение хотя и освоено, но читает недостаточно бегло и воспроизводит прочитанное с ошибками. Процесс письма автоматизирован, но не соответствует возрасту. Содержание сюжетных картинок передает примитивно, часто не понимая главного. Лексикон больной беден. Судя по воспроизведению предложенных фраз и цифрового ряда, память девочки ослаблена. Рисование фигуры человека и дома обнаружило крайне примитивные графические способности. На рисунках отсутствуют самые существенные детали, фигуры изображены очень упрощенно. Моторное развитие соответствует возрасту (по методике Н. И. Озерецкого).

Анализируя эту историю развития, следует отметить примитивность психики и алкоголизм матери, алкоголизм и антисоциальное поведение отца, то есть наследственную отягощенность по двум линиям. Именно патологическая наследственность — основная причина развившейся у девочки умственной отсталости. Токсикоз беременной матери и болезни раннего возраста, вероятно, сыграли роль отягчающих факторов. Кроме того, на формировании личности ребенка сказались неблагоприятные бытовые условия и тяжелая психологическая атмосфера в семье, где она воспитывалась. Своеобразие клинической картины складывается из сочетания интеллектуальных и грубых личностных нарушений. Наряду с более или менее равномерным психическим недоразвитием девочка склонна к резким аффективным разрядам и относительно затяжным дистимиям. Она агрессивна и сексуальна.

Умственное недоразвитие с разной частотой сочетается с такими клиническими проявлениями, как аутистические симптомы, другими расстройствами развития (например, речи, опорно-двигательного аппарата), эпилептическими припадками, грубыми нарушениями поведения. Нередко отмечается врожденная комбинация интеллектуальных нарушений с пороками развития (непропорционально маленькими конечностями, низким мышечным тонусом, искривлением позвоночника, гипогенитализмом, деформированными зубами, микро- или гидроцефалией и др.).

УМЕРЕННАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ (ЛЕГКАЯ ИМБЕЦИЛЬНОСТЬ)

Умеренная умственная отсталость — средняя степень психического недоразвития — составляет несколько более 10% от всего числа выявляемых в населении умственно отсталых. Ее этиологией могут быть как наследственные дефекты, так последствия перенесенных органических повреждений головного мозга. Она характеризуется главным образом несформированными познавательными процессами (конкретным, непоследовательным, тугоподвижным мышлением) и, как правило, неспособностью образовывать отвлеченные понятия. Интеллектуальный коэффициент умеренно умственно отсталых лиц находится в пределах 35—49 или 54.

Статические и локомоторные функции

У умеренно умственно отсталых лиц статические и локомоторные функции развиваются со значительной задержкой и недостаточно дифференцируются. У них нарушена координация, точность и темп движений. Движения замедленны, неуклюжи, что является помехой формированию сложного механизма бега и прыжков. Умственно отсталые с трудом воспроизводят даже заданные движения или позы. При этом нередко появляются синкинезии. У них возникают большие сложности при выполнении действий, требующих переключений движений или быстрой смены поз. У одних двигательное недоразвитие проявляется однообразием движений, замедленностью их темпа, вялостью, неловкостью. У других повышенная подвижность сочетается с нецеленаправленностью, беспорядочностью, некоординированностью движений. Грубые дефекты моторного недоразвития могут воспрепятствовать формированию навыков самообслуживания, требующих тонких движений пальцев: при шнуровании ботинок, застегивании пуговиц, завязывании ленточек. Большинство отстающих в развитии нуждаются в постоянной помощи во многих домашних делах, а некоторые из них и в надзоре.

Расстройства внимания

У всех нарушено внимание. Оно с трудом привлекается, отличается неустойчивостью и отвлекаемостью. Крайне слабое активное внима-

ние препятствует достижению поставленной цели. При благоприятных условиях его удается значительно улучшить, можно добиться более активного включения в занятия с воспитателем, переключения в процессе выполнения освоенной деятельности.

Нарушения процессов ощущения и восприятия

Сенсорная сфера (ощущения, восприятия), как правило, оказывается очень нарушенной. Отстает развитие зрительного, слухового, тактильного и других анализаторов. Часто имеются грубые аномалии зрения и слуха. Однако и при их сохранности многие не умеют ими пользоваться для более полной ориентировки в происходящем. Плохо перерабатываются даже получаемые сведения, поступающие в большем количестве, чем им удается освоить. Предметы и явления воспринимаются в общих чертах. В процессе восприятия не проявляется активность, необходимая для получения специфических для данного предмета характеристик. По этой причине нет умения выделять детали или особенности воспринимаемого и сравнивать их с такими же у другого предмета. Неумение анализировать, искать, охватывать полностью воспринимаемые сведения приводит к хаотической нецеленаправленной деятельности. В результате они самостоятельно не ориентируются в ситуации, требуют постоянного руководства. Коррекция формирующихся способностей сенсорной сферы позволяет улучшить абилитацию этих детей.

Расстройства мышления

У умеренно умственно отсталых субъектов запас сведений и представлений весьма ограничен. Они с трудом оперируют имеющимися представлениями. Мышление у них конкретное, непоследовательное, тугоподвижное. Страдает развитие даже наглядного мышления. Образование отвлеченных понятий либо недоступно, либо резко ограничено самыми элементарными обобщениями. Их можно научить группировать одежду, животных и т. д. Устанавливать различия им удается только на конкретных предметах. Они совершенно не способны оперировать отвлеченными понятиями. Понятийные обобщения образуются с большим трудом или происходят на ситуативном уровне. Эти расстройства мышления проявляются в крайне неполноценном использовании предметов и орудий при решении наглядно-практических задач: жизненно-бытовых, игровых и конструктивных, в которых в

качестве средств решения выступает наглядный или представляемый образец. Такие лица не умеют анализировать предмет, применять приемы сравнения, переноса, целенаправленного поиска. Их затрудняет установление связей между отдельными звеньями задачи. Из-за этого отсутствует целенаправленность, быстрота и точность реакций, переключаемость с одного действия на другое, не развит самоконтроль (Цикото Г. В., 1975). Составить связный рассказ по сюжету самой элементарной картинки не удается. Чаще всего называются отдельные изображенные предметы. Они не могут расположить по порядку картинки, объединенные единым сюжетом, и понять последовательность происходящего (Занков Л. В., 1935). Суждения бедны, как правило, являются повторением услышанных советов, рекомендаций и т. д.

Некоторые умеренно умственно отсталые дети усваивают все буквы, сливают их в слоги и читают даже короткие тексты. Осмысление прочитанного текста, как правило, выше их возможностей. Они воспринимают его фрагментарно и потому передают содержание не связанными между собой отрывками. Они усваивают материал неосознанно, механически. Овладевают порядковым счетом, совершают простейшие арифметические операции на конкретном материале. Отвлеченный счет в пределах первого десятка им не удается. Решение задач для них практически невозможно. В значительной степени это связано с тем, что условие задачи не удерживается в памяти, а смысловые связи не устанавливаются.

Основные трудности умеренно умственно отсталых детей при решении задач: а) слабое принятие задачи, обусловленное недостаточно сильной мотивацией, уход от задачи, психическая пассивность; б) отсутствие ориентировки в задаче, т. е. понимания связей между звеньями; в) неспособность к «осмысленной» организации своей деятельности по выполнению задачи, т. е. последовательного перехода от одного действия к другому, осуществления связи между действиями, применения адекватных способов действия, неумение правильно использовать наглядные средства для решения задачи (Цикото Г. В., 1988).

Нарушения речи

У этих детей медленно, запаздывая на 3—5 лет, развиваются понимание и использование речи, а окончательное ее формирование ограниченно. Развитие речи обычно соответствует степени умственной отсталости. При этом ребенок понимает речь собеседника весьма ограниченно, удовлетворительно улавливая интонации, жесты и мимические

движения. В дальнейшем, в особенности под влиянием педагогов, происходит развитие речи, однако ее понимание в конечном итоге определяется личным опытом. Экспрессивная речь ограничивается отдельными словами или короткими предложениями. Словарный запас беден, он состоит из наиболее часто употребляемых в быту слов и выражений. После нескольких лет обучения они усваивают обозначения предметов обихода, овощей и т. д. Произносительная сторона речи дефектна, речь почти лишена модуляций, имеются выраженное косноязычие, нарушения структуры многих слов и аграмматизмы. Используя наиболее употребительные предлоги, дети путают, заменяют их. У них удается выработать умение использовать свою речь в коммуникационных целях. В процессе общения они умеют попросить у сверстников или взрослых нужные им предметы, отваживаются задавать вопросы. В редких случаях речь ребенка представляет поток бессмысленных штампов, произносимых в услышанной ранее интонации (эхолалическая речь). Происхождение этого нарушения связывают с преимущественными поражениями лобной доли коры головного мозга или с гидроцефалией (Симпсон Т. П., 1925). У 20% умеренно умственно отсталых детей речь не появляется вовсе, что связывают с поражением речевых зон коры головного мозга.

Расстройства памяти

Память развита недостаточно. Ее объем мал, однако к подростковому возрасту он может увеличиваться, достигая уровня, имеющегося у легко отсталых детей. Долговременная память совершенствуется лучше кратковременной. При воспроизведении запечатленного материала часто возникают искажения. Нарушено произвольное запоминание. Страдает как логическая, так и механическая память. Дети с умеренной умственной отсталостью по программе коррекционной школы (8-го вида) необучаемы. Незначительная их часть, главным образом за счет неплохой механической памяти, осваивает основные навыки, необходимые для чтения, письма и элементарного счета. Образовательные программы (в специальных классах коррекционных школ или интернатах) могут дать им возможность для развития своего ограниченного потенциала и расширения круга навыков самообслуживания и ориентировки в ближайшем окружении. С трудом освоенные знания обычно применяются механически, как заученные штампы. В результате обучения посредством наглядного многократного показа с постепенным усложнением задания в течение нескольких лет удается подготовить подростков

к труду и жизни в трудовом коллективе. Помимо уроков труда приходится закреплять навыки чтения и счета, связанные с трудовыми процессами. Введение уроков социальной адаптации, воспроизводящих наиболее часто встречающиеся жизненные ситуации, облегчают их абилитацию (Гаубрих Н. Ю., Кузьмицкая М. И., 1975). Умеренно умственно отсталые взрослые, спокойные и поддающиеся руководству, обычно способны к простой практической работе при тщательном построении заданий, постоянном наблюдении и указаниях инструктора. Самостоятельная трудовая деятельность им не доступна.

Эмоционально-волевые расстройства

Независимое проживание невозможно. Тем не менее такие люди могут быть полностью мобильными, физически активными и большинство из них обнаруживают признаки социального развития, что заключается в способности установления контактов, общению с другими людьми и участию в элементарных социальных занятиях (вечеринки, организованные воспитателями, танцы).

Наиболее типичные особенности личности умеренно умственно отсталых субъектов — отсутствие инициативы, самостоятельности, косность психики, склонность к подражанию другим, сочетание внушаемости с негативизмом, неустойчивость в деятельности, сочетающаяся с инертностью и тугоподвижностью (Сухарева Г. Е., 1965).

Относительная сохранность их аффективной жизни проявляется в чувствительности к оценке их другими людьми. Имеющиеся же нарушения сказываются в отсутствии эмоционального многообразия, недифференцированности чувств, а также в их косности и тугоподвижности.

Их самооценка характеризуется тем, что они себя ставят на первое место, товарища — на второе, а взрослого человека, принимающего участие в их воспитании, — на третье. Это можно объяснить их лучшим пониманием сверстников, в сравнении с взрослыми. В результате коррекционного процесса их самооценку нередко удается изменить. Они начинают отдавать должное своим учителям.

Возникновение по мере созревания личности иных мотивов к деятельности, кроме затрагивающих их очень ограниченных интересов, маловероятно. Даже возникающие побуждения слабы и быстро истощаются.

У умеренно отсталых детей и подростков характерны расхождения в профилях тестирования способностей. У некоторых из них достигаются относительно высокие уровни по тестам на оценку зрительно-простран-

ственных навыков по сравнению с результатами заданий, зависящих от развития речи. В других случаях значительная неуклюжесть сочетается с некоторыми успехами в социальном взаимодействии и элементарном разговоре. Уровни развития речи варьируют: одни пациенты могут принимать участие в простых беседах, другие — обладают речевым запасом, достаточным лишь для сообщения о своих основных потребностях. Некоторые пациенты никогда не овладевают способностью пользоваться речью, хотя и могут понимать простые инструкции и обучаться мануальным знакам, позволяющим в некоторой степени компенсировать недостаточность их речи. Это своеобразие психологического профиля отражает асинхронию развития разных сфер психики умеренно отсталых детей, что, по-видимому, этиологически связано с последствиями перенесенных органических поражений головного мозга.

У малой части детей обнаруживаются отсутствие потребности к общению. У большинства отмечаются такие расстройства развития, которые оказывают большое влияние на клиническую картину, а тем самым и на необходимые абилитационные мероприятия. Одни — добродушны и приветливы; другие — дисфоричны, злобны, агрессивны; третьи — упрямы, ленивы; четвертые — вялы, аспонтанны, бездеятельны. У многих отмечается повышение и извращение влечений, в том числе и расторможение сексуальности. Они склонны к импульсивным поступкам. У них часто появляются эпилептиформные припадки. У умеренно отсталых детей могут присутствовать неврологические симптомы (парезы, параличи), а также признаки телесных пороков развития (недоразвитие конечностей, пальцев, нарушения формирования головы, недоразвитие внутренних органов, гипогенитализм, дефекты лица, глаз, ушей). Возможны соматические проявления присоединившихся заболеваний (бронхиальная астма, язва желудка и т. д.). Большинство лиц с умеренной умственной отсталостью способны обходиться без посторонней помощи. Основные психические нарушения иногда осложняются другой нервно-психической патологией (неврозами, психозами). Однако ограниченность развития их речи делает ее выявление затруднительным и зависимым от информации, получаемой от тех, кто воспитывает ребенка или подростка.

Влияние благоприятного семейного воспитания и педагогического воздействия на развитие умеренно умственно отсталой девочки иллюстрирует история болезни.

ПРИМЕР Оля, 16 лет

От первой беременности. В возрасте одного месяца был поставлен диагноз болезни Дауна. Мать, узнав о диагнозе, была потрясена этим, забо-

лела тяжелой реактивной депрессией. Смогла заниматься ребенком только после того, как поняла, что получит поддержку от семьи.

Девочка на первом году много болела (ОРВИ, диспепсия, ангина). Было замедлено формирование речи. Проводилось интенсивное стимулирующее лечение. С шистилетнего возраста посещала специальный детский сад. По сравнению с детьми из этого же детсада ее развитие было лучше. Она противилась посещению детского учреждения. Временами отказывалась говорить. В 8 лет начала учебу в специальной школе. Занималась с логопедом. В первом классе осталась на второй год. Девочка протестовала, сидела под столом учительницы. Во втором классе переживала из-за плохих отметок. В третьем классе снова осталась на второй год. С третьего по седьмой класс под руководством другого педагога училась лучше. Математику осваивла индивидуально. Позже посещала реабилитационный центр. С четвертого класса регулярно занималась физкультурой, лыжами, бегом. Закончила 8 классов коррекционной школы 8-го вида. Интерес в последние годы занятий к школе и ее посещению упал. После тяжело переживавшейся смерти деда, когда ей было 15 лет, отказалась продолжать учебу. Разошлась с подругой. Всегда предпочитала одиночество. Себя обслуживает. Убирает свою комнату. Помогает матери в приготовлении пищи. Любит танцевать. Вяжет, мастерит мягкую игрушку. Иногда играет с детьми, в том числе и в настольные игры (домино). Отмечаются частые колебания настроения. Отзывчива. Очень обидчива. Временами становится упрямой. В ответ на трудные жизненные ситуации (разлука с родителями) нередко возникают психосоматические реакции (боли в животе).

Заключение. Болезнь Дауна. Умеренная степень умственной отсталости. Развитие девочки протекало относительно благоприятно, она освоила, хотя и не в полной мере, коррекционную школьную программу, научилась удовлетворительно себя обслуживать, ее поведение упорядоченно. Весьма вероятно, что обучение по программе коррекционной школы и удовлетворительное самообслуживание связаны с воспитанием в полной, любящей и заботливой семье, с грамотным и рано начатым стимулирующим лечением, а также с интенсивным занятием физкультурой и посильными трудовыми процессами.

Следующая история болезни — пример умеренной умственной отсталости, возникшей в значительной степени из-за резидуального органического поражения головного мозга.

ПРИМЕР Леня, 19 лет

Мать и отец здоровы. Зачатие, несмотря на желание родителей, произошло через 10 лет после возникновения семьи.

От первой беременности, во время которой мать перенесла ОРЗ. В младенческом возрасте долго не мог держать головку, не ползал. Речь появилась в два года. На первом году жизни поставлен диагноз: послед-

ствие перенесенной кефалогематомы с атрофическим процессом в теменных долях мозга. Аномалия развития. Субкомпенсированная гидроцефалия. Стеноз левой и правой базилярных артерий. Болел скарлатиной, ветрянкой, корью, свинкой, крупом и в очень тяжелой форме дизентерией. Был оперирован по поводу крипторхизма (в два года), позже — аппендицита. Посещал специальные ясли и детсад. Обучался в коррекционной школе 8 лет. Математику осваивал индивидуально.

Умственное развитие отстает значительно. Часто резонерствует. Речь соответствует интеллектуальному развитию. Имеется заикание. Память феноменальная. Знает название и расположение многих церквей города. Наизусть читает стихи Ахматовой, Гумилева. Пишет в дневнике о событиях дня. Буквы вырисовывает по трафарету. Подражает ошибкам, замеченным им в рекламе. Легко меняется настроение. Жалуется, что часто расстраивается по пустякам. Вспыльчивый, легко становится агрессивным в ответ на переживаемые им обиды, повышенный тон, замечания. При фрустрациях легко возникает страх.

Острота зрения снижена. Нарушена моторная координация. Часто испытывает толчкообразные головные боли, локализирующиеся в теменной области. Сон нарушен.

Дома слушает магнитофон, подпевает услышанным мелодиям. Убирает свою постель, подметает пол. Ставит посуду и убирает со стола. Совместно с матерью убирает квартиру. Может почистить картофель. Способен купить в магазине один какой-нибудь предмет (молоко). Играет в домино и шашки. Несамостоятелен. Работает только под присмотром взрослых. Одеться по погоде не может. Сам газ не зажигает. Не может самостоятельно мыться в ванной.

В оздоровительном лагере общителен, пытается танцевать, участвовать в спортивных играх. «Влюбился» в сверстницу, так же как и он, отстающую в развитии.

Диагноз: умеренная умственная отсталость резидуально органического генеза. Особенность случая заключается в том, что подросток обладает очень хорошей памятью, освоил письмо и неплохо справляется с самообслуживанием. В то же время он эмоционально неустойчив, вспыльчив, агрессивен.

ТЯЖЕЛАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ (ВЫРАЖЕННАЯ ИМБЕЦИЛЬНОСТЬ)

В населении выявляется 3—4 тяжело умственно отсталых индивида на 1000 человек, что составляет примерно 4% от всех умственно отсталых людей. По клинической картине, наличию грубых органических

факторов в этиологии, сопутствующим неврологическим и соматическим расстройствам тяжелая умственная отсталость во многом сходна с умеренной умственной отсталостью.

У большинства больных наблюдаются выраженные двигательные нарушения или другие сопутствующие дефекты, указывающие на наличие резидуально органического повреждения или аномального развития центральной нервной системы. Коэффициент умственного развития колеблется в пределах от 20 до 34.

Тяжелая степень умственной отсталости выявляется рано, либо до года, либо в первые годы жизни. Позднее развитие, выраженные интеллектуальные нарушения и грубые расстройства всех сторон психики: моторики, сенсорной сферы, внимания, памяти, речи, мышления и высших эмоций — общие черты этой степени умственной отсталости.

Недоразвитие двигательной сферы

Даже при отсутствии явных параличей и парезов у лиц с тяжелой степенью умственной отсталости грубое недоразвитие двигательной сферы встречается в 90–100% случаев. Оно выражается в нарушениях и слабости статических и моторных функций, координации, точности и темпа произвольных движений. Движения детей замедленны, неуклюжи, они практически не умеют бегать и прыгать. Недостаточность координации наблюдается у детей всех возрастов. Младшие дети не принимают предложенную позу или с трудом могут ее выдержать не более 1–2 секунд. Только начиная с 13–14 лет, часть из них сохраняет заданную позу в течение 4–7 с, при этом они качаются, сходят с места, наблюдается общая напряженность, синкинезии в лицевой мускулатуре. Координация движений плохая. Они испытывают большие затруднения при переходе от одного движения к другому, даже если темп не очень быстрый. У одних детей наблюдается почти полное отсутствие движений или их бедность, однообразие, резкая замедленность темпа, вялость и неловкость. У других преобладает повышенная подвижность, они находятся в постоянном движении, однако их действия нецеленаправленны, беспорядочны, большей частью эта активность определяется предметами, которые могут случайно попасть в поле зрения. И те и другие не справляются с необходимостью производить последовательные, координированные действия. Как правило, такие дети не могут себя обслужить. Дифференцированные движения рук и пальцев у многих детей невозможны. Под влиянием ЛФК ритмика движения и координация улучшаются незначительно.

Расстройства внимания

Внимание всегда серьезно нарушено: иногда оно не привлекается вовсе, а если это удается сделать, то оно малоустойчиво. Активное внимание может отсутствовать. В младшем возрасте внимание части детей иногда удается привлечь, но только яркими предметами, да и то на очень короткий срок.

Расстройства чувств

У тяжело умственно отсталых часто встречаются аномалии развития органов чувств. У подавляющего большинства имеются функциональные расстройства анализаторов. Так, при различении нескольких предметов по цвету они могут справиться с заданием. Со многими же предметами (10–12) это им не удается. Цвета они путают так, будто не знакомы с ними. Это показатель неумения перерабатывать поступающую информацию.

Нарушения восприятия

Восприятие тяжело умственно отсталых отличается глобальностью и поверхностностью. Окружающие предметы воспринимаются и различаются удовлетворительно. Незнакомые явления не вызывают ориентировочной деятельности, необходимой для более точного восприятия и сравнения его с известными объектами. Это хорошо видно при создании ребенком мозаичного узора по образцу. Вместо создания точной копии он выполняет нечто приблизительное, в лучшем случае сходное с заданием, значительно упрощенный вариант, дефекты которого он не способен оценить (Цикото Г. В., 1988).

Недифференцированность восприятия приводит к отсутствию анализа, сравнения, применения действий для улучшения восприятия. Деятельность становится беспорядочной и неосмысленной.

Недоразвитие мышления и речи

Мышление тяжело умственно отсталых лиц хаотично, бессистемно. Чаще всего оно характеризуется отсутствием и, реже, слабостью смысловых связей, конкретностью и в исключительных случаях — воз-

можностью осуществления элементарных обобщений. Они способны различать отдельные конкретные предметы, а при обучении — объединять объекты, которые непосредственно воспринимают (одежда, картинки с животными). Оперировать отвлеченными понятиями не могут. Передать содержание простой сюжетной картинки не удается, в лучшем случае происходит перечисление отдельных изображенных предметов. Расположить картинки, составляющие единый смысловой ряд, составить связный рассказ из сюжетных картинок также не удается.

Некоторые из них овладевают порядковым счетом и с помощью наглядного материала производят простейшие математические операции.

Под влиянием обучения у тяжело умственно отсталых могут появиться не связанные между собой представления и элементарные понятия. Их суждения бедны и не самостоятельны, основаны на подражании.

Они не способны выявлять и понимать связи между действиями и потому не выполняют некоторые из них. Это можно обнаружить, предложив для выполнения любую игровую или бытовую задачу.

Речь тяжело умственно отсталых глубоко недоразвита, ее появление очень запаздывает. Степень ее недоразвития обычно соответствует тяжести психических нарушений. В очень редких случаях развивается речь, которая представляет поток бессмысленных эхолалических повторений, нередко с сохранением услышанных ранее интонаций. Более чем у четверти тяжело умственно отсталых детей речь не формируется. Большинство понимает чужую речь приблизительно, примитивно. Все же им удается улавливать интонацию, мимику собеседника и его отдельные слова, главным образом связанные с основными потребностями. Пассивный словарь постепенно обогащается, однако понимание остается ограниченным. Самостоятельная устная речь детей состоит из отдельных слов и коротких предложений, не подчиняется грамматическим правилам. Она недостаточно модулирована, косноязычна. Из-за недоразвития фонематического слуха они не способны различать разницу между правильным и неправильным произношением звуков. Структура слов нарушена. Многие умственно отсталые субъекты вместо речи пользуются жестами, нечленораздельными звуками, «словами», которые имеют смысл только для них самих. Ухудшают произносительную сторону речи грубые аномалии периферического артикуляторного аппарата. Некоторые дети после настойчивого многолетнего обучения выучивают названия некоторых предметов обихода, животных, овощей и т. д.

Между увеличением лексикона и улучшением активной речи нет прямой зависимости. Малая активность, крайне сниженная потреб-

ность в обмене информацией, слабый интерес к окружающему препятствуют расширению активного словарного запаса. Умелая организация игровых занятий и обучение навыкам самообслуживания помогают им в определенной степени овладеть коммуникативными функциями речи. Вырабатывается умение спросить у сверстника необходимый для игры предмет. Потребность в общении вырастает по мере обучения с большим трудом.

Недоразвитие памяти

Память тяжело умственно отсталых детей отличается очень малым объемом и постоянными искажениями при воспроизведении запечатленного материала. Преобладающее развитие механической памяти, так называемой частичной памяти на события, места, числа, в сравнении с очень плохой логической встречается нечасто.

Препятствия в освоении отдельных элементов трудовой деятельности находятся в связи с отсутствием мотивации, очень низким уровнем познавательных возможностей, затруднениями в организации деятельности и очень часто с грубыми расстройствами моторики. С большими сложностями, осмыслив задание, с трудом овладев навыком, часто не могут применить его даже в привычной ситуации.

Типичные черты личности тяжело умственно отсталых лиц — отсутствие побуждений или хаотическое стремление ко всему, что находится в пределах видимости. Все они отличаются большой инертностью и тугоподвижностью психики, с трудом переключаются на что-то новое, охотно подражают другим, повторяют старые заученные штампы.

Эмоциональные реакции характеризуются однообразием и недифференцированностью. Они могут быть вспыльчивыми и агрессивными. Им свойственна тугоподвижность эмоциональных реакций.

Примером тяжелой умственной отсталости может быть следующая история болезни.

ПРИМЕР Игорь, 11 лет

Мать — педагог. Родители в разводе уже 6 лет. От первой беременности, во время которой у матери был токсикоз, на 4 месяца — тяжело протекавшей грипп и позднее — физическая травма. В процессе родов проводилась медикаментозная стимуляция, плод выдавливали, так как ручка шла одновременно с головкой. Развивался с задержкой, пошел после 1,5 лет, первые слова сказал в два года, односложные фразы появились после трех лет. В 7 месяцев диагностирован экстрапирамидный синдром. В этом же возрасте заболел гастроэнтеритом. Был истощен. В 9 месяцев

поставили диагноз: энцефалопатия, задержка психомоторного развития. С двух до шести лет был выраженный нейродермит, в настоящее время страдает пищевой аллергией. С 6 лет посещал группу для детей с задержанным развитием. Программу первого и второго коррекционного класса осваивал дома. Были большие трудности с математикой. Начав выходить из дома, стал несколько общительнее. Особенно расширился круг общения в санатории. Дома легко вступает в контакт с матерью и ее родителями. Себя обслуживает, но не справляется со шнурками. Пытается стирать, моет посуду, убирает за собой. Играет с маленькими машинками, пытается строить конструкции из игрушечного материала. По телевизору смотрит мультфильмы.

Часто возникают аффективные разряды, которые быстро истощаются. Агрессия только вербальная. Нередко ругает сам себя. Упрямый. Друзей нет.

Состав числа не знает, времена года различает плохо. Пересказ картинки осуществляет перечислением. Не понимает нелепых ситуаций, иногда использует помощь, для того чтобы оценить нарисованный сюжет. Классификации не понимает. Счет конкретный, добавляя по единице. Буквы знает и читает простые слова. Задания по доске Сегена выполнил с большими ошибками и с бурной эмоциональной реакцией. Наглядно-образное мышление развито слабо. Последовательность событий на картинке не улавливает. Сам составить цепочку событий не может.

Моторная координация плохая, особенно при осуществлении мелких движений. Аппетит хороший. Появился интерес к противоположному полу, мастурбирует.

Диагноз: Тяжелая умственная отсталость. Детский церебральный паралич. Атонически — астатический тетрапарез. Гиперкинезы. Перечисленные синдромы вызваны органическим поражением ЦНС (тяжелая патология беременности и родов). Нейродермит — психосоматическое расстройство, одним из факторов которого является реакция на сложившуюся ситуацию в семье в связи с его болезнью. Необходимо дальнейшее обучение навыкам ориентировки в ближайшем окружении, укрепление и расширение навыков самообслуживания. Требуется постоянное наблюдение и лечение у невролога.

Следующая история болезни иллюстрирует более выраженную тяжелую умственную отсталость.

ПРИМЕР Саша, 13 лет

Мать — доярка. Отец — тракторист. Сестра — 19 лет.

От второй беременности. Родился в гипоксии, с помощью кесарева сечения, так как головка не соответствовала размерам тазового кольца. Роды были затяжные. Первые дни находился в кувезе. Диагноз: «Перинатальная энцефалопатия. Микроцефалия. Моторная алалия?» Сидит с 9 месяцев. Ходит с четырех лет. Первые слова с 9,5 лет, фразы сформирова-

лись к 12 годам. Ложку научился держать к 6 годам. Навыки опрятности после трех лет. Отставание в развитии было замечено на первом году жизни. В дошкольном возрасте были отмечены судорожные припадки, через несколько лет они стали очень редкими, в дальнейшем прекратились. В 4-летнем возрасте поставлен диагноз: «органическое поражение головного мозга, эпилептиформный синдром». С 7 лет стал лучше развиваться. Посещал специальный детский сад с 7 до 9,5 лет. С 10 лет в интернате.

Интеллектуальное развитие на уровне тяжелой умственной отсталости. Рисует кружки, квадратики. Разглядывает в книжках картинки. Учит буквы, пытается их писать. Наизусть их не знает. Счетных операций не производит. Не способен срисовать картинку с образца. Перечисляет предметы на предъявленной картинке, не может назвать действия, происходящие на картинке. Нелепостей на рисунках не понимает. С трудом выполняет задания на доске Сегена. Наглядно-действенное мышление неудовлетворительное. Классификация предметов по цвету производится с ошибками. Эмоциональные состояния людей, нарисованных на картинках, не различает. Речь косноязычная. Лексикон ограничен.

Самообслуживание не полное. Дома пытается выметать мусор, помогает в огороде, моет собственную чашку. Ест неправильно, неаккуратно. Ходит в лес с ребятами. Пытается играть в мяч.

Временами отмечается благодушное настроение. Однако часто происходят срывы. Капризничает, плачет. Легко возникает аффективное возбуждение, иногда даже без видимой причины. Упрямый. Общительный. Идет ко всем, не учитывая степени знакомства и не сохраняя дистанции. Не проявляя особенного интереса к лицам противоположного пола, говорит об одной из девочек, что он ее любит, что она будет его невестой. Психическое состояние зависит от метеорологических факторов и магнитных возмущений.

Инфантилен. Физическое развитие соответствует 11-летнему возрасту. Вторичные половые признаки не появились.

Имеются головные боли, боли в животе. Сон нарушен. Часто сонливый. Страдает панкреатитом, дуоденитом.

Диагноз: умственная отсталость в тяжелой степени. Микроцефалия. Эпилептический синдром. Происхождение нервно-психической патологии в этом случае связано с последствиями органического поражения головного мозга (во время родов). Нуждается в антипароксизмальном лечении и коррекции дисфорических состояний.

ГЛУБОКАЯ УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ (ИДИОТИЯ)

Глубокая умственная отсталость встречается в 1% случаев от всех наблюдающихся умственно отсталых лиц. В большинстве случаев в ее происхождении устанавливается органическая этиология. Обычно это последствия тяжелой патологии беременности, родов, мозговых инфекций, или тяжелых черепно-мозговых травм в первые три года жизни. Причиной глубокой умственной отсталости могут быть также наследственные заболевания, сочетающиеся с поражением ЦНС. Психологическая диагностика этих детей невозможна, их коэффициент умственного развития ориентировочно оценивается ниже, чем 20. Это означает, что глубоко умственно отсталые субъекты весьма ограничены в способностях к пониманию или выполнению требований или инструкций. Их психика — на низких ступенях развития. У них не развиты даже предпосылки интеллекта: внимание, восприятие, память. В связи с этим отсутствует способность к элементарным процессам мышления. Большинство таких больных неподвижны или резко ограничены в движениях, страдают недержанием мочи и кала. С ними возможны лишь самые рудиментарные формы невербальной коммуникации. Они не способны или малоспособны заботиться о своих основных потребностях и нуждаются в постоянной помощи и надзоре.

Понимание и использование речи в лучшем случае ограничивается выполнением основных команд и выражением элементарных просьб. Речь им часто заменяют отдельные нечленораздельные звуки. Могут приобретаться наиболее базисные и простые зрительно-пространственные навыки, и при адекватном надзоре и руководстве больные могут принимать участие в самообслуживании. Наиболее тяжелые из них не плачут, не смеются, не узнают окружающих. Их внимание ничем не привлекается. Они с трудом ориентируются. Реагируют только на боль. Выражение лица тупое. Съедобное от несъедобного не отличают. Отсутствуют элементарные навыки самообслуживания, не умеют играть. Речь и жесты не понимают. Наблюдаются аффекты гнева, стремление к нанесению себе повреждений (кусают свои конечности, бьются головой о стену, мебель). Часты проявления сексуального возбуждения — безудержный онанизм. Одни апатичны, вялы, другие — злобны, раздражительны, крикливы, агрессивны. Часто имеются оказывающие влияние на подвижность больных тяжелые неврологические и другие соматические нарушения, такие как эпилептиформные припадки, а

также расстройства зрения и слуха. Ниже приводится история болезни глубоко умственно отсталого мальчика.

ПРИМЕР Даниил, 14 лет

Мать, металлург, до 17 лет жила в городе «ядерщиков». Отец, военнослужащий, также из «закрытого» города.

Мальчик от 1-й беременности, на 3-м месяце которой возникла угроза выкидыша, было также повышение температуры, во 2-й половине — снова угроза выкидыша, многоводие. При рождении диагностирована гидроцефалия, энцефалопатия. Отставал в развитии. Речь не развивалась. С 7 лет пытается есть самостоятельно. С 10 до 13 лет посещал специальный детский сад. С 4 лет были редкие эпилептические припадки. В настоящее время — рост 130 см. Экзофтальм. Сколиоз 3-й степени. Плоскостопие. Имеются остаточные явления правостороннего гемипареза, полностью не восстановлена правая кисть. Половое созревание на 2—3-м этапе. Открыто ежедневно мастурбирует.

Один может оставаться не более 2 часов. Крутит миску на столе, грызет игрушку, наблюдает за котом. Разбрасывает карандаши, разбирает ручки на отдельные части. Рисовать не умеет. Любое «занятие» продолжается не более получаса, затем идет к матери, стоит рядом. Простейшие инструкции матери понимает. Достает кухонную утварь. Уносит посуду в комнату. Пытается помогать матери, вытаскивает белье из стиральной машины. Легко утомляется. Любит воду, готов часами сидеть в ванной. Мальчик упрямый, часто сопротивляется, когда ему помогают. Пытается одеваться, но самому полностью это не удается. Ест самостоятельно. Аппетит плохой, избирательно принимает пищу. Энурез до настоящего времени. Днем пользуется туалетом. Преобладает повышенное настроение. Внезапно, без видимого повода, разражается криком. Также нечленораздельным мычанием, криком или жестом привлекает к себе внимание, протестует. Временами, если чем-нибудь недоволен, ожесточенно и долго кусает себе руку. Когда хочет общаться, заглядывает в глаза, тянет за руку, толкает, обнимает, показывает жестом что-либо. В лексиконе только несколько слов: «ака» (кот, бабка), «па» (папа). Попав в незнакомую обстановку, ходит по комнате, рассматривает и трогает все, что находится перед ним.

Диагноз: глубокая умственная отсталость. Наннизм.

Происхождение психического недоразвития, нарушений в опорно-двигательном аппарате, эпилептиформных припадков, эндокринной патологии (наннизм, интенсивное половое созревание) связано резидуально-органической патологией. Не исключено, что одним из этиологических факторов столь серьезных нарушений головного мозга является повреждение гонад родителей, облучившихся в детском и юношеском возрасте, другим фактором могла быть патология беременности.

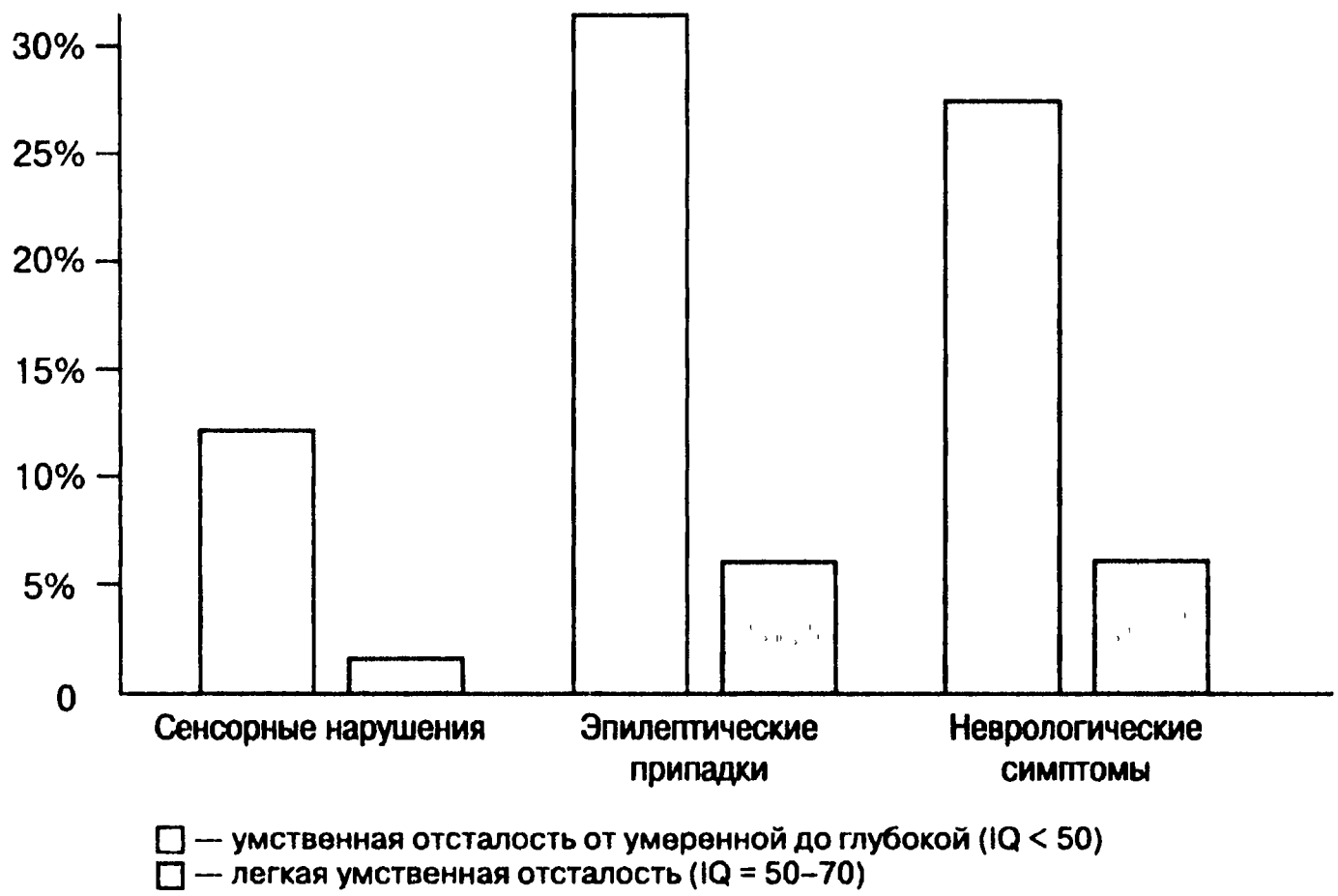

Рис. 2. Частота соматических расстройств у детей с умственной отсталостью (адаптировано из C. C. Murphy et al., 1995)

Глава 8

ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ: АСТЕНИЧЕСКАЯ, АТОНИЧЕСКАЯ, ДИСФОРИЧЕСКАЯ И СТЕНИЧЕСКАЯ

АСТЕНИЧЕСКАЯ ФОРМА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Клинические картины умственной отсталости отличаются не только по формам, но и по своей внутренней структуре. Ch. Kohler (1963), например, выделял формы не только на основании своеобразия активности, аффективности, но и на основе физических и сенсомоторных особенностей. Воспользовавшись терминологией G. Vermeylen (1929), он назвал их дисгармонической и гармонической. В первой он, в свою очередь, различал тупых, неустойчивых и эмотивных. Дисгармоничность тупых состоит в том, что их более развитые мнестические способности находятся в контрасте с практической несостоятельностью и недостаточной понятливостью. Неустойчивых характеризуют несоответствие их живой реактивности, легкое возникновение интересов и неплохой лексикон с недостаточно связным поведением, истощаемостью внимания, неустойчивостью влечений и непоследовательностью идей. Эмотивные ближе стоят к гармоническим. Наряду с синтонностью у них постоянно колеблющийся аффективный фон, который легко нарушает их внимание к текущим интересам и затрудняет приспособление к среде. W. Strohmayer (1926) описал слабоумных детей, у которых яркие фантазии контрастировали с неспособностью к элементарному счету. Л. В. Занков (1939) также указывал на дисгармоничность развития некоторых детей с олигофренией. Он подчеркивал, что у одних преобладает эмоциональное недоразвитие, у других — интеллек-

туальная неполноценность. Структура их интеллекта также может быть разной. В ней превалирует словесно-логический либо «практический» интеллект.

Среди разнообразных форм психического недоразвития значительное место занимают такие, при которых сравнительно неглубокая отсталость сочетается с задержкой в овладении школьными навыками (Озерецкий Н. И., 1938). Еще раньше описывались дети с дислексией, которые отличались врожденной неспособностью обучиться чтению и письму (Morgan W., 1896). Дислексия, так же как и дисграфия и дискалькулия, может быть не только самостоятельным врожденным нарушением, но и составной частью других заболеваний: органических поражений головного мозга и олигофрении (Levin M., 1979; Critcley M., Critchley E., 1978).

С. С. Мнухин (1948, 1961), Д. Н. Исаев (1965, 1971) с сотрудниками изучили нейрофизиологические особенности умственно отсталых детей, у которых способности к обучению не соответствуют их интеллектуальному недоразвитию.

С. С. Мнухин не считал алексию и аграфию проявлением локального поражения мозга. По его мнению, алексия и аграфия — не изолированные расстройства, они сочетаются с другой симптоматикой: неспособностью воспроизводить ряды, усваивать ритмы, различать стороны своего тела. Он предположил, что в основе алексии и аграфии лежит невозможность усвоения систем сигналов с последовательно размещенными членами, что связано с наличием у них своеобразной слабости высшей нервной деятельности.

Е. Д. Прокопова (1954) наблюдала детей, которые не могут быть отнесены полностью к психически здоровым, но и должны быть поставлены вне рамок олигофрении. Основное место в их клинической картине занимают нарушения в овладении школьными навыками. Среди других симптомов — затруднения в образовании временных и пространственных представлений и понятий, а также затруднения в выработке навыков самообслуживания.

По нашему мнению, неравномерное развитие в одних случаях представляет вариант нормальной психики, а в других — своеобразную форму психической отсталости. Этот раздел посвящен последней. Важность выделения указанной формы объясняется не только ее очерченностью, но и значительной распространенностью. Так, за 10 лет из общего числа детей с умственной отсталостью, поступивших в Ленинградскую детскую психиатрическую больницу, у 5,65% отмечалась неспособность к овладению чтением, письмом и счетом, не соответствующая их интеллектуальному недоразвитию.

Общие особенности астенической формы умственной отсталости

Наследственная отягощенность психозами, эпилепсией и олигофренией обнаруживается в 17% семьях, в 30% — психопатия и алкоголизм. 26% беременностей осложняются токсикозами и угрожающими выкидышами.

Физические травмы, интоксикации, инфекционные заболевания в течение пренатального периода отмечаются в 10%. 4,4% детей рождается у женщин, перенесших во время беременности тяжелые потрясения (гибель близких, переживание опасности и др.). Преждевременные роды отмечены в 10%, а 3% детей родились с массой ниже 1500 г. У четверти детей — тяжелые родовые травмы. У половины — наблюдается асфиксия в родах. 70% болеют тяжело протекающими заболеваниями грудного возраста: диспепсией, пневмонией и сепсисом. Истощающие заболевания до трех лет встречаются в 20%. Менингоэнцефалиты в возрасте до трех лет отмечаются у 6,6% детей. Треть детей развивается в условиях депривации. 50% детей происходит из неблагополучных семей. Около половины детей воспитывается только матерями, что превышает частоту неполных семей в популяции — 15–20% (Сагатовская Л. Г., 1968).

Почти у всех детей астенической формы— легкая степень умственной отсталости, у 50% из них в раннем возрасте — речевое недоразвитие. Примерно у 10% в первые годы жизни констатируется временная остановка психического развития с утратой приобретенных навыков ходьбы, речи, опрятности. Описываемые дети отличаются несоответствием уровня развития одних психических проявлений по отношению к другим. Практически у всех наблюдается неустойчивое и легко истощающееся внимание, отмечающееся уже в дошкольном возрасте, из-за чего они не могут принимать длительного участия в играх. В школьном возрасте они неусидчивы, плохо сосредоточиваются при объяснениях учителя и решении задач. У некоторых детей внимание было настолько плохим, что они были не способны к работе в классе. Их продуктивность повышалась лишь при индивидуальных занятиях.

Эмоциональные расстройства

У половины детей имеется эмоциональная неустойчивость. Уже в раннем возрасте они капризны, слезливы, легко раздражаются, не переносят шума, суеты. В дошкольном возрасте их описывают как обидчивых, плаксивых детей, у которых очень часто портится настроение

под влиянием запретов, неудач и в связи с неумением играть с другими. В противоположность этому даже незначительная похвала, участие в подвижных играх, развлечения вызывают у них бурное веселье, которое быстро исчезает при изменении ситуации. Аффективная неустойчивость в 1/3 случаев сочетается с постоянным добродушным фоном настроения. У 16% до школы обнаруживают легкую аффективную возбудимость. Они, будучи вспыльчивыми, срывают уроки, дерутся, оскорбляют учителей или выражают протест криками, плачем и разрушительными действиями. Дети быстро истощаются и успокаиваются, а при благоприятной обстановке и умелом с ними обращении и вовсе не обнаруживают столь бурной аффективности. Тем не менее у 20% детей поведение расценивается как психопатоподобное.

Эмоциональные расстройства в 50% случаев сочетаются с неусидчивостью, суетливостью, а иногда с расторможенностью. Почти все дети в течение дня находятся в движении, им очень трудно оставаться в спокойном состоянии сколько-нибудь длительное время. Поэтому, даже начав играть в настольные игры, они, как правило, не могут их завершить. В простейших трудовых процессах деятельность многих детей более продуктивна. Они помогают родителям в уборке помещения, в саду, ухаживают за младшими братьями и сестрами.

Более чем у половины детей отмечается крайне неуклюжая, неловкая моторика, затруднения в тонкой координации движений, особенно пальцев. В связи с этим они долго не могут научиться самостоятельно есть, одеваться, застегивать пуговицы, зашнуровывать обувь. В школьном возрасте у них страдает письмо, на уроках труда они не справляются с инструментом, не могут научиться хорошо шить. Наблюдаются также диспрактические расстройства, проявляющиеся в затруднении распознавания формы предметов, неумении правильно сориентировать одни части тела относительно других. Может быть нарушена ориентировка в пространстве. Сужен круг пространственных представлений, из-за чего они не могут обозначить соответствующие понятия (сбоку, снизу, сверху и т. д.) и иногда не могут указать направления. Дети путают правую и левую стороны своего тела, зеркально оценивают право–лево на собеседнике и на рисунках.

Затруднения в овладении школьными навыками

Практически у всех детей отмечаются значительные затруднения в овладении школьными навыками. У 80% из них до школы не замечают либо недооценивают отставание психического развития. С началом

занятий выявляется не столько общая их отсталость, сколько неспособность овладеть навыками чтения, письма или счета, причем у разных детей описанные навыки страдают в неодинаковой степени. В связи с этим нами выделены пять вариантов этой формы: основной, брадипсихический, дислалический, диспрактический, дисмнестический.

Основной вариант

Основной вариант составляет 39,4% от всего числа детей этой формы. Он характеризуется общими для нее клиническими особенностями («западением» школьных навыков, аффективной неустойчивостью, истощаемостью, неровностью поведения, неловкостью моторных проявлений и т. д.). В качестве иллюстрации предлагается нижеследующая выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Валерия, 9 лет

Отец — алкоголик. Мать — примитивная, ведет антисоциальный образ жизни. Сестра 7 лет — здорова. У двоюродной сестры со стороны отца — умственная отсталость. Девочка от 3-й беременности, сопровождавшейся тяжелым токсикозом. Роды на 8-м месяце, сухие и затяжные. Отставала в развитии. Ходит с 1 года 3 месяцев. Отдельные слова — с 1 года, фразы сформировалась к 4 годам. С 6 месяцев посещала круглосуточные ясли. В 5,5 лет перенесла коллиэнтерит и ветряную оспу. Мать воспитанием девочки не занималась. С 7 лет — в школе. Была неусидчивой, не делала классные и домашние задания, не всегда отвечала на вопросы учителя. Нередко ложилась на парту и чем-нибудь занималась. На переменах была подвижной и болтливой. Дома пыталась помогать матери. В отделении суетлива, общительна, шаловлива. При незначительных неприятностях возникали бурные аффекты. Пыталась заниматься по программе 1-го класса. Девочка не знает всего алфавита, читает только букварный текст, и то по слогам. Пишет по прописям с дополнительной разлиновкой. Счетные операции совершает на конкретном материале в пределах первого десятка. Записью примеров не овладела. Круг понятий и представлений ограничен. Элементарными обобщениями владеет. Понимает ситуацию на несложных картинках. Вначале внимание было неустойчивым, к происходящему в классе интереса не проявляла. Переход на коррекционную программу повысил интерес к учебе и внимание. За время обучения в больнице улучшились чтение, счет и в меньшей степени письмо. Эмоционально оставалась неустойчивой, возбудимой. Появилась активность на уроках и вне занятий. Всегда была приветлива. На ЭЭГ в фоновой записи отмечаются локальные изменения активности в лобных отделах и на диэнцефальном уровне с вовлечением всей коры. Альфа-ритм регулярный, несколько замедленный с высокой амплитудой и наклонностью к синхронизации. Результаты психологического исследования: интеллект соответ-

ствует легкой степени умственной отсталости. Девочка плохо оперирует даже с элементарными обобщающими понятиями. Внимание ослабленное. Задание по методике Пьерон—Рузера выполняет за 4 мин 33 с. Может пересказать содержание прочитанного краткого рассказа. Письменные задания выполняет с большим количеством ошибок, заменяет и пропускает буквы, не заканчивает слова, пишет одно слово вместо другого. Написание букв искажено, они разного размера, неровные и неправильной формы, линеек не признает. Не знает названия месяцев и дней недели. Плохо ориентируется во временных представлениях. Воспроизведение фигур из методики Бендер грубо искажено, нарушено расстояние между ними и их взаимное расположение, не изображены отдельные существенные элементы. Крайним примитивизмом отличается рисование фигуры человека.

Р е з ю м е. В анамнезе у родственников — алкоголизм отца, примитивный интеллект матери и умственная отсталость двоюродной сестры. Беременность протекала с тяжелым токсикозом и закончилась преждевременными осложненными родами. В раннем возрасте воспитанием девочки никто не занимался, и далее она жила в очень неблагоприятных семейных условиях. Всегда развивалась с задержкой, не могла овладеть школьными навыками, была беспокойна, легко возбудима и быстро истощаема. Однако эти ее качества сочетаются с неплохой ориентировкой в практической жизни, с умением быть полезной в домашних делах; у нее удовлетворительно развиты речь и память.

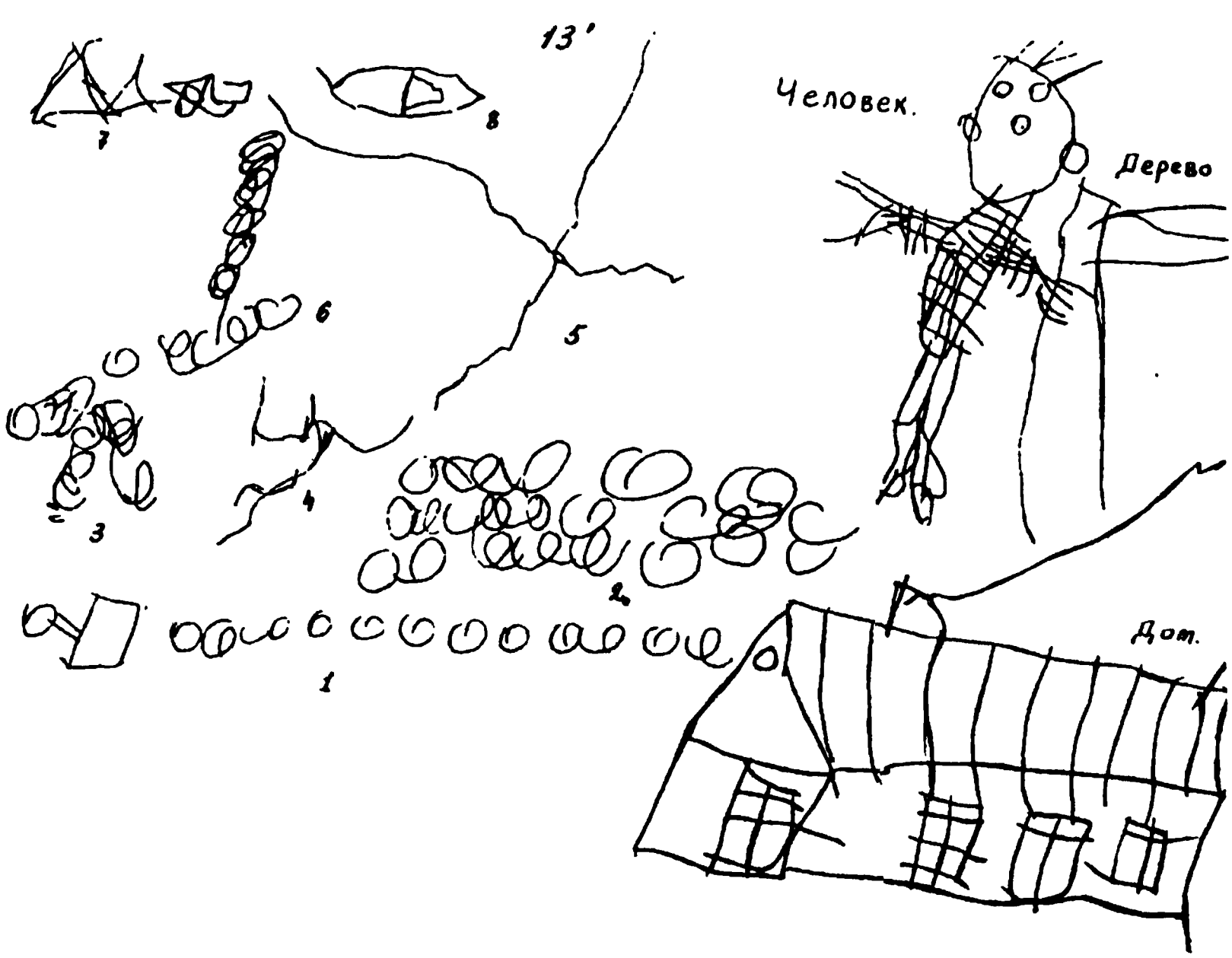

Рис. 3. Астеническая форма, основной вариант (9 лет)

Брадипсихический вариант

Брадипсихический вариант характеризуется, помимо основных симптомов, замедлением психических процессов, проявляющимся главным образом в затруднении мышления и речи. Встречается среди всех детей с астенической формой в 18,8%. На примере нижеследующего наблюдения рассмотрим его особенности.

ПРИМЕР Наташа, 10 лет

У отца психопатия, алкоголизм, он живет отдельно. Мать здорова. От первой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой выкидыша. Девочка родилась в асфиксии. Начала ходить и говорить с одного года. В 4,5 месяца перенесла пневмонию в тяжелой форме, долго была без сознания. В два года — ветряная оспа, до 9 лет частые ОРВИ, ангины. Воспитывалась в яслях и детском саду. Росла спокойной, безынициативной, медлительной, не умела найти себе занятие, но по побуждению матери шила куклам платья. Была не очень общительной, не любила подвижные игры. В школе — с 7,5 лет, однако к обучению не была подготовлена. Дублировала первый класс, во второй класс переведена с недостаточными знаниями, учебный материал не усваивает. В классе работает очень медленно, не умеет отвечать на вопросы. Охотно, хотя и в медленном темпе, выполняет поручения. В житейской ситуации ориентируется, знает, чем занимаются родители, свой адрес. Отвечает не сразу, после длительной паузы, односложно, речь замедленная. Круг понятий и представлений недостаточен. Среди городов называет «юг», к странам относит Африку. Не сумела определить, какой город называют столицей страны. Знает диких и домашних животных, ассортимент продуктов, которые получают из молока. Уловить сходство между кораблем и автомобилем и разницу между автобусом и трамваем не может. Простые обобщающие понятия доступны (посуда, мебель, овощи). Поговорки не осмысливает. Речь грамматически строит правильно, хотя и односложно. Несмотря на медлительность, успешно справляется с программой коррекционной школы. Поведение и прилежание хорошие. Девочка приветлива, вяла, медлительна, недостаточно инициативна, незаметна, настроение, как правило, ровное. Под влиянием терапии стала активнее, подвижнее, продуктивнее в классе, охотнее помогала персоналу и работала с инструктором труда.

На ЭЭГ — изменения активности коры головного мозга в задних отделах и слабость активирующих и синхронизирующих систем. Психологическое исследование: интеллект — на уровне легкой дебильности. IQ по шкале Стэнфорд—Бине — 66. Способна только к элементарным обобщениям. Процесс классификации потребовал значительно больше времени, чем у детей с другими вариантами умственной отсталости из-за необходимости постоянной стимуляции. Внимание неустойчивое, его концентрация затруднена. Об этом свидетельствует выполнение задания по методике Пьерона—Рузера (5 мин 22 с) и Бурдона. Большая длительность выполнения этих заданий подтверждает замедленный характер ее психических процес-

сов. Читает медленно, не дочитывает окончаний слов, ошибочно распознает вместо одних букв и слов другие, пересказывает прочитанные тексты недостаточно полно, примитивно. Счетные операции совершает только в пределах первых двух десятков, и то лишь на конкретном материале. Не может перечислить по порядку дни недели и месяцы («перед субботой — среда, после четверга — вторник»). Правую и левую сторону показывает на себе нетвердо, на собеседнике — зеркально. Пробы Хеда выполняет также зеркально. Исследование по методике Бендер выявило неспособность точно скопировать фигуры. Рисунки человека и дома выполнены крайне схематично, изображение не похоже на оригинал. Конструирование по образцам из кубиков обнаружило значительное нарушение анализа и синтеза пространственных отношений. Задание выполнялось методом проб и ошибок и заняло с подсказками много времени (25 мин). Моторное развитие (по шкале Н. И. Озерецкого) отстает на 3—3,5 года.

Р е з ю м е. В семейном анамнезе девочки имеется психопатия, осложненная алкоголизмом. Беременность матери с токсикозом и угрозой выкидыша. Во время родов асфиксия. В раннем возрасте перенесено очень тяжкое заболевание. Всегда была вялой, пассивной, безынициативной, не умела постоять за себя, найти себе занятие, требовала побуждений извне. В школе была робкой, тормозимой, малоактивной, медлительной, а также молчаливой; когда была вынуждена отвечать на вопросы, обнаруживала замедленный темп мышления. Эти особенности сочетались с неспособностью освоить школьные навыки, астеническими проявлениями и моторной неловкостью, что позволяет отнести девочку к «брадипсихическому» варианту астенической формы.

Дислалический вариант

Дислалический вариант встречается у 12,2% детей с астенической формой умственной отсталости. Он отличается выраженными расстройствами речи. Здесь представлена краткая выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Ира, 9 лет

Мать здорова. Отец — инвалид. Больная с 3 лет воспитывается бабушкой, живет отдельно от матери. Девочка от первой беременности, родилась на седьмом месяце. Родилась в асфиксии. Долго не брала грудь. Отдельные слова появились после первого года, ходьба с 1 года 3 месяцев. В течение 1-го года жизни перенесла много истощающих заболеваний: отит и дважды тяжелую пневмонию. В дальнейшем болела лямблиозным холециститом, коклюшем, часто острыми респираторными заболеваниями. С 7 лет обнаружен сахар в моче. Сон был всегда тревожным, по ночам испытывала страхи. По характеру приветливая, но плаксивая и утомляемая. Плохо переносит шум. Посещала детский сад, там отмечали отставание в психическом развитии и косноязычную речь. В 7-летнем возрасте пошла в школу.

В связи с заболеванием обучение было прервано. Повторно поступила в 1-й класс в 8 лет. В процессе учебы сталкивалась с трудностями в овладении письмом, не научилась писать диктанты и изложения. Счетными операциями овладела только в пределах первого десятка. За весь период обучения не сумела выучить ни одного стихотворения, не знала сказок. В больницу поступила из-за задержки усвоения школьных навыков. В отделении спокойна, общительна, добродушна, настроение ровное, эмоциональные реакции живые. Запас знаний ограничен. Ориентировка в бытовой ситуации удовлетворительная. Суждения неглубокие, не соответствуют возрасту. Доступны самые простейшие обобщения. Различия между понятиями проводит по случайным признакам. Не знает порядка дней недели и месяцев. Речь фразовая, но недостаточно развернутая. Звукопроизношение не резко нарушено: шипящие звуки издает со свистящим оттенком, иногда путает «г» и «к», затруднено произношение слов со сложными сочетаниями звуков, плохо различает глухие и звонкие звуки. Занималась по программе первого класса массовой школы, отмечалась дисграфия. Девочка пропускает гласные, подменяет буквы (т-ш, ж-ш). Кроме этих букв, путает ш-щ, л-р, а также делает ошибки на смягчение и ошибки, свидетельствующие о затруднении анализа слов и выделения их из предложений, не умеет делить слова на слоги. Пример ее дисграфии — фраза, написанная под диктовку: «Сонц свенц гререт» — («солнце светит, но не греет»). Чтение замедленное, послоговое. Прочитанный рассказ из четырех строчек не запоминает. Выполняет сложение и вычитание с однозначными цифрами, с помощью пересчета предметов. Простейшие задачи в два действия решать не умеет. Элементарные картинки понимает, пересказывает примитивно, короткими фразами, не устанавливая связи между ними. Плохо запоминает стихи и имена. Повторить правильно предложение из 18—20 слов не может. Пробу Пиаже с пластилином на постоянство количества материала не выполняет. Задания из кубиков Коса и матриц Равена оказываются трудными для выполнения. Девочка в учебе проявляет старание, но из-за неустойчивого и истощаемого внимания продуктивность недостаточная. Больная грацильна, астенического телосложения.

Р е з ю м е. Девочка родилась в асфиксии, недоношенной. В младенчестве была слабой, в течение первого года перенесла много истощающих болезней. Обучение в массовой школе в связи с затруднениями в овладении чтением, письмом и счетом, а также из-за умственной отсталости оказалось невозможным. Особенности отсталости — наличие косноязычия, дислалия, связанные с недостаточной дифференциацией фонем, с неправильным пониманием и воспроизведением позволяют отнести ее к дислалическому варианту астенической формы.

Диспрактический вариант

Диспрактический вариант наблюдается у 17,7% детей с астенической формой, он характеризуется выраженными нарушениями тонкой моторики. Ниже приводится история болезни.

ПРИМЕР Регина, 8,5 лет, ученица первого класса

Мать здорова. Отец — хронический алкоголик, скандалист, пугал девочку; когда ей было 3,5 года, ушел из семьи. Девочка от первой беременности, протекавшей с тяжелой нефропатией. Ходит с 1 года 2 месяцев, говорит — с 1 года 6 месяцев, фразы — после двух лет. Отставала в развитии. В раннем возрасте была беспокойной, подвижной. В 6—7 месяцев четыре раза тяжело болела пневмонией. Позже перенесла ветряную оспу, свинку, коклюш. Воспитывалась в детском саду. С трудом поддавалась дисциплине, мало играла с детьми, была очень неловкой, излишне подвижной, назойливой и упрямой. Не могла длительно заниматься одним делом. До школы не овладела ни чтением, ни счетом, не научилась пользоваться карандашом. С 7,5 лет — в массовой школе. Программу не усваивает. Не может сосредоточиться на работе. Через 2—3 мин истощается, перестает выполнять задание, разрисовывает тетрадь, ломает ручки, встает, ходит по классу и т. д. Память слабая, не сумела выучить ни одного стихотворения. Не отвечает на вопросы, требующие школьных знаний и элементарных суждений. Выучила несколько букв, но не сливает их в слоги. Не может составить слово даже из известных ей букв. Счетные операции производит только в пределах первого десятка на конкретном материале. Не смогла запомнить все цифры, путала знаки арифметических действий. Не освоила решение даже самых простых задач, не может их записать. Особенно большие трудности для девочки представляет процесс обучения письму. Больную начали учить писать с 5,5 лет, однако и к 8 годам она не овладела этим навыком. Ее письменная продукция — это отдельные, не связанные между собой печатные буквы, которыми заменяет при диктовке целые слова и предложения. В написанных ею словах пропущено большинство гласных букв, а многие другие заменены. Образец ее письма: «Ркн» (Регина), «я уч зау в 1 к мау» (я учусь в первом классе). Она искажает изображение букв, пишет их то маленькими, то очень большими и не придерживается линеек. Мать много помогала девочке в выполнении домашних заданий, однако без видимых успехов. Она освоила навыки самообслуживания, ориентируется в бытовых вопросах, но и здесь ее знания неглубоки. О работе матери знает лишь то, что та наряды выписывает, а об отце — что он ушел, так как подрался с матерью. В отделении отмечались значительные трудности в поведении: персоналу не подчинялась, не выполняла требования режима. Всегда была вместе с детьми, отличалась излишней подвижностью, шаловливостью, самостоятельно ничем не могла заняться. Была ласковой, тянулась к врачам, просила показать картинки, поиграть с ней, но долго заниматься одним и тем же не могла. Легко истощалась, даже играя в настольные игры. Будучи замеченной в плохом поведении, обещала исправиться, но сразу забывала об этом. Ссорилась с детьми, задевала их, мешала им играть. В классе материал не усваивала, легко отвлекалась, была недостаточно продуктивна, почти не прикладывала усилий при выполнении заданий. Под влиянием лечения стала спокойнее, лучше и чище писала, но в целом школьные навыки давались с большим трудом. Девочка интеллектуально снижена. Простыми обобщающими понятиями оперирует, но назвать домашних животных и объяснить, чем они отличаются от других, не может. Не называет дни недели. Название некоторых месяцев не зна-

ет. Повторить ряд последовательных движений ей не удается. Буквы знает, но слоги сливать в слова не умеет. В слове «кошка», например, назвала все буквы, а прочесть его не смогла. В ответ на просьбу прочитать делает вид, что читает, выдумывает или пересказывает содержание ранее ею усвоенного материала. Счетные операции до 10, с ошибками и с помощью дидактического материала. К моменту выписки правильно научилась писать только палочки и простейшие слоги («ау»). Стала несколько спокойнее. Программу первого класса не освоила, несмотря на индивидуальные занятия.

На фоновой ЭЭГ — локальный акцент в затылочной области слева, очаговые изменения в передних отделах ствола с вовлечением всей поверхности полушарий.

Психологическое исследование. IQ девочки по шкале Стэнфорд—Бине 57. Переключаемость внимания неудовлетворительная, сосредоточение так-

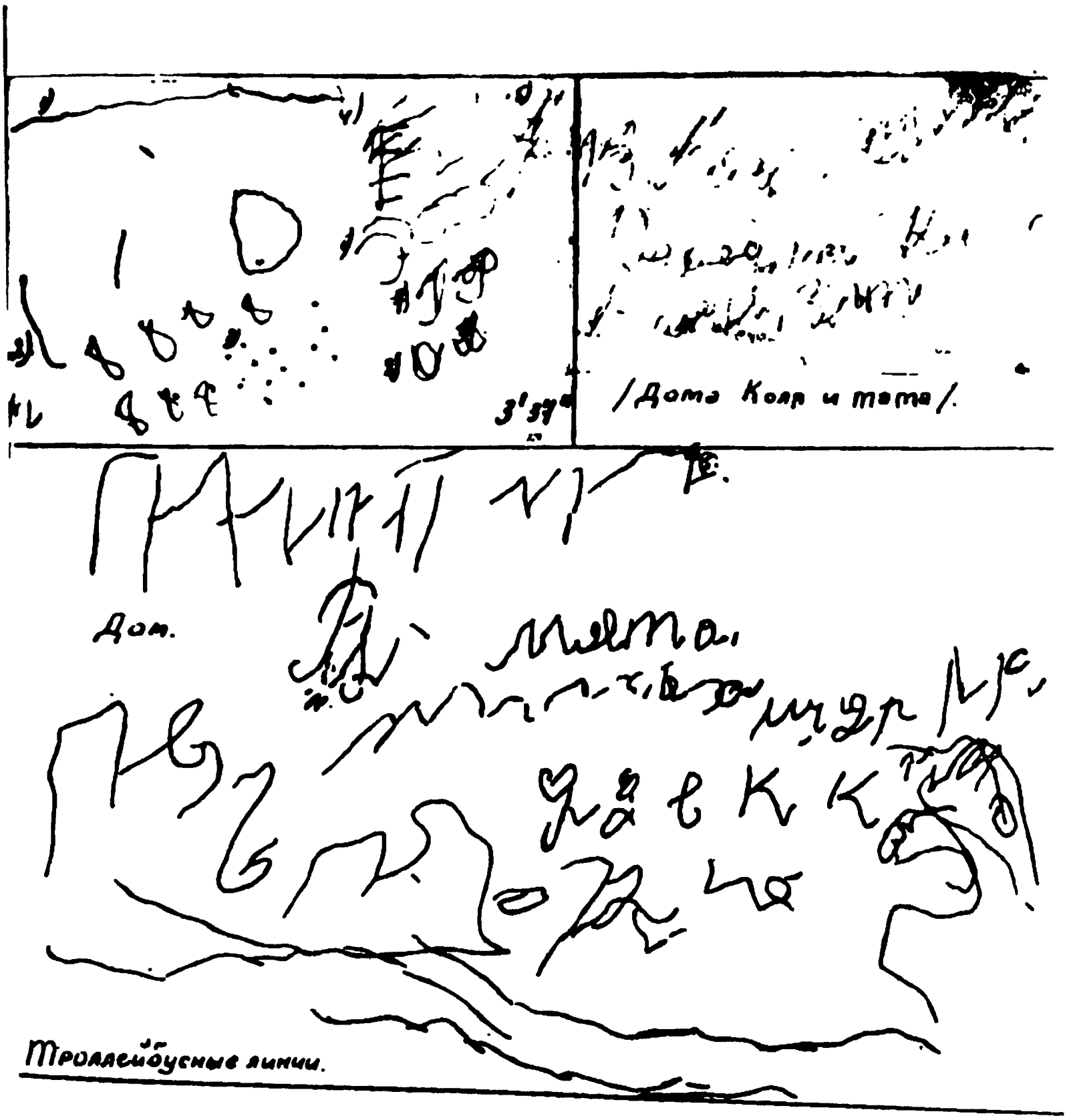

Рис. 4. Астеническая форма, диспраксический вариант (8,5 лет)

же плохое. Задание по Пьерон—Рузеру выполняла в течение 8 мин 43 сек., сделала 24 ошибки. Не научилась автоматизировать ряды, не способна правильно воспроизвести пробы Хеда. В сторонах тела не ориентируется. Выполнение пробы Бендер отличается фрагментарностью, схематичностью, затруднением в изображении углов, частичными переворотами. Рисование человека не удается, так как больная опускает существенные детали, нарушает пропорциональность фигуры и т. д. Не способна воспроизвести 6 диагональных линий. Грубо нарушено пространственное аналитико-синтетическое мышление. На выполнение 9 из 12 фигур из кубиков Гольдштейна—Ширера потребовалось 30 мин. Работала методом проб и ошибок. Исследование развития моторики показало ее значительное отставание от возраста (примерно на четыре года).

Р е з ю м е. Следует отметить алкоголизм отца, беременность матери, осложненную переживаниями и тяжелой нефропатией, а также неоднократные заболевания девочки в раннем возрасте. Клиническая картина и данные психологического исследования позволяют сделать заключение о том, что в этом случае отмечается диспрактический вариант, о чем говорит невозможность освоения не только процессов письма в целом, но даже и отдельных его элементов в продолжение нескольких лет обучения. Особенные трудности ребенка в выполнении заданий по методике Бендер, Гуденеф (рисование человека), беспомощность в конструктивных операциях (методика Гольдштейна—Ширера) и резкое отставание моторного развития подтверждают наличие диспрактических нарушений.

Дисмнестический вариант

Дисмнестический вариант встречается у 11,6% детей с астенической формой умственной отсталости. Его отличие — выраженные расстройства памяти, заметно контрастирующие с другими, относительно более сохранными психическими процессами. Иллюстрирует эту подгруппу следующая выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Наташа, 9 лет

Мать здорова, дед со стороны матери — психически больной. Отец — алкоголик, дебошир, ушел из семьи, когда девочке было 4 года. Младшая сестра 3 лет здорова. Отчим хорошо относится к ребенку. Девочка от 4-й беременности, протекавшей с легким токсикозом, гриппом и ангиной в первой половине. Роды в срок, сухие. Родилась в асфиксии. Фразовая речь — после 3 лет. Развитие протекало с задержкой. Даже в 4 года путала названия цветов и широко распространенных предметов. В 7 лет неправильно употребляла понятия «сегодня» и «завтра». Навыки самообслуживания развивались с задержкой. Была беспокойной, раздражительной, часто были аффект-респираторные приступы. Воспитывалась в яслях и детсаде, была вспыльчивой, капризной, отмечались ночные страхи, снохождения, ночной энурез. Трижды болела дизентерией, лежала в боль-

нице. Перенесла ветряную оспу, свинку, краснуху. С 7 лет — в интернате, успевала плохо, переведена во второй класс с недостаточными знаниями. В классе сосредоточенно работать не умеет, быстро отвлекается, жалуется на усталость. Не может выучить короткий стишок, быстро забывает рассказанный учителем материал. Во время урока быстро утрачивает интерес к теме занятия, ходит по классу, прячется под парту. Крайне неряшлива и неаккуратна — то не наденет шапку, то шарф, то кофту. Навыков личной гигиены не освоила. В житейских вопросах ориентируется удовлетворительно, рассказывает о своей семье, об интернате. Девочка несколько развязная, капризная и кокетливая, подруг не имеет, ссорится по пустякам. После перевода на программу второго коррекционного класса и под влиянием лечебно-педагогических мер улучшилась успеваемость, несколько упорядочилось поведение, она стала спокойнее, менее отвлекаемой, реже вступала в конфликты. Уменьшились вспыльчивость и капризность. Стала продуктивнее работать на занятиях по трудотерапии.

Больная инфантильно-грацильного телосложения. На рентгенограмме черепа — обызвествление серповидного отростка, митотический лобный шов. На ЭЭГ — в задних отделах мозга — нерегулярный альфа-ритм. Билатерально — тета- и дельта-волны. Фотостимуляция вызывает некоторую перестройку. При гипервентиляции — вспышки тета-ритма, преимущественно в лобных областях. Дельта-волны — в затылочных отведениях, больше справа, а в лобных отделах — слева.

Интеллект соответствует легкой дебильности. Круг представлений сужен, путает, какие животные домашние, а какие — дикие, поговорки не осмысливает. Разницу между понятиями определяет по второстепенным признакам. Элементарные обобщения образует с трудом. Суждения примитивны. Не знает никаких названий городов и рек; живя в Санкт-Петербурге, не знает, где река Нева. Задания по классификации выполняет неудовлетворительно, не может объединить растения. Зато объединяет все то, что едят: курицу, капусту, вишню. С заданиями по методике Гольдштейна—Ширера справилась в течение 15 мин. Анализ предлагаемых образцов фигур дается труднее, чем последующий синтез модели из кубиков. Тест Пьерона—Рузера выполняла 3 мин 24 с, часто отвлекалась. Во временных представлениях ориентирована недостаточно. Копирование фигур по методике Бендер производит с ошибками, нарушает их расположение. При рисовании человека значительное количество существенных деталей не изображает. Память плохая. Предложенную фразу из 14—16 слов и ряды цифр запоминает с ошибками. Особенно затруднено воспроизведение запоминавшегося ранее. Не может вспомнить никаких стихов, начав рассказывать сказку, говорит: «Забыла». Только с подсказками·ей удается изложить некоторые эпизоды из просмотренного накануне фильма. Имеются элементы амнестической афазии. Не всегда сразу вспоминает названия редко встречающихся в обиходе предметов, несмотря на то, что назначение и названия этих предметов ей известны. Моторное развитие (по шкале Озерецкого Н. И.) отстает от хронологического возраста на 1,5—2 года. Не знает, как делают хлеб, как получают материалы для одежды, плохо понимает смысл прочитанных ей коротеньких текстов. С трудом осваивает смысл арифметических действий, не может решить

простых типовых задач, не знает состава числа. Счетные операции с числами свыше 10 ей не удаются. Таблицу сложения и вычитания не запоминает.

Р е з ю м е. Наследственность отягощена. Беременность осложнена заболеваниями матери и токсикозом. Роды были трудными, девочка родилась в асфиксии, развивалась с задержкой, всегда была беспокойной и много болела. Вся основная симптоматика соответствует астенической форме. Наличие же среди других психических нарушений более глубоких расстройств памяти, элементов амнестической афазии позволяет рассматривать ее как представительницу дисмнестического варианта этой формы.

Биоэлектрическая активность мозга

В 50% ЭЭГ детей с этой формой регистрируются колебания низкой частоты. У 43% из них отмечаются среднечастотные волны. Средне- и высокочастотная активность регистрируется у 50%, и ее удельный вес значительно больше, чем у детей с другими формами. Одна из характерных особенностей — у 50% из них колебания высокой амплитуды. Низкоамплитудные колебания — относительно редкое явление (18%). Основной ритм не регулярен и не устойчив. Преобладание регулярной активности у 42%. У 50% детей тенденция к гиперсинхронизации. В отличие от ЭЭГ детей с другими формами при астенической форме чаще можно наблюдать локальные изменения. На световую стимуляцию реакция — только у 16% детей. Латентный период этих реакций — более короткий. Лучше, чем у других отсталых, усваивается ритм фотостимуляции. В 14% имеет место перестройка ритмов. Гипервентиляция вызывает дезорганизацию и гиперсинхронизацию, увеличение амплитуды разрядов, вспышки гиперсинхронных волн. ЭЭГ вариантов этой формы несколько различается. Особенность дислалического варианта — левосторонняя локализация очагов. Диспрактическому варианту более свойственны нарушения регулярности биоэлектрической активности, правосторонние фокальные изменения и снижение реактивности.

Результаты биохимических исследований

Уровень общего белка находится на верхней границе нормы, количество альбуминов — ниже нормы. Содержание глобулина незначительно превышает возрастные нормативы, его альфа- и гамма-фракции — на верхнем нормальном уровне, а бета-фракция — на нижнем. Уровень 17-кетостероидов в моче детей 6—12-летнего возраста — на верхней границе нормы (7,1). У мальчиков-подростков старше 12 лет уровень 17-кетостероидов значительно превышает нормальный (13,4). Уровень серотонина в плазме крови выше, чем у здоровых, и ниже, чем

у детей с другими формами. Отклонения этих констант метаболизма, участвующих в гомеостазе организма, и явные межгрупповые различия, коррелирующие с клинико-электроэнцефалографическими показателями, указывают на то, что эти изменения — следствие дисфункций гипоталамуса, а это, в свою очередь, можно рассматривать как результат повреждений глубинных структур.

Результаты психологических исследований

По данным шкалы Стэнфорд–Бине оказалось, что ориентировка в житейских навыках и моторика были лучшими у большего числа детей с астенической формой, чем способность к счету, память, на ряды цифр и словарный запас. Средняя итоговая статистическая оценка (ИСО) по WISC у исследованных детей (70,5, $\sigma = 14{,}6$) ниже, чем у детей со стенической формой (77,5, $\sigma = 12{,}9$), так же, как и средняя ИСО вербальной части шкалы (73,2, $\sigma = 10{,}9$ и 76, $\sigma = 9{,}2$). Особенно разительно различие средних ИСО невербальных проб. Этот показатель достоверно отличается от такого же у больных со стенической формой. Если названия тестов шкалы расположить соответственно полученным оценкам, начиная с наиболее высоких, то получится следующий ряд: дополнение картинок с недостающей частью, лабиринт, повторение цифр, арифметический счет, кубики Кооса, сходство понятий, словарь, осведомленность, общая понятливость, расположение «последовательных картинок», сложение фигур, кодирование. Этот ряд — показатель неплохих перцептивных возможностей, относительно неплохой памяти, плохой зрительно-моторной координации, нарушения конструктивных способностей, недостаточности анализа и синтеза на конкретном материале, а также и логического мышления. Невербальные пробы выполняются в целом хуже (средняя ИСО 72,2, $\sigma = 19{,}5$), чем вербальные (средняя ИСО 73,2, $\sigma = 10{,}9$). Результаты выполнения невербальных проб (кубики Кооса, складывание объектов, кодирование и лабиринт) низкие, достоверно отличающиеся от таковых же у детей со стенической формой. Оценки по остальным невербальным пробам также ниже. Большее число детей с астенической формой выполнили вербальные пробы хуже, чем дети со стенической формой.

Большинство детей с астенической формой часто не могут выявить существенные признаки, чтобы расклассифицировать предметы. Они группируют их по назначению, сходству, допуская нередко и нелепые обобщения. Труднее всего им объяснить способ, по которому объединяются предметы. Выполнение задач Пиаже на постоянство количества материала и систему отношений показывают, что развитие обсле-

дуемых останавливается на стадии конкретных мыслительных операций и что они не овладели еще формальными умственными операциями. Работая с невербальными методиками Равена, исследуемые легко заполняют пропуски в хорошо знакомых предметах там, где требуются простые обобщения, но недостающие части в тестах с более сложными закономерностями, требующими элементов отвлеченного мышления, заполнять не могут. Лексикон этих детей в сравнении с нормой беднее, хотя и более богат, чем у детей с другими формами, и не соответствует проникновению в суть используемых в речи понятий.

Непосредственное запоминание и немедленное воспроизведение у большинства этих детей лучше, чем у детей с другими формами. Они неплохо репродуцируют многословные фразы, 6–7-значные цифры и предлагаемые для запоминания слова.

Оценка конструктивного наглядного мышления и ориентировки в пространстве по методике Гольдштейна–Ширера показала, что практически все дети тратят по 20–50 мин на их выполнение (вместо 10–15 мин). Они плохо или совсем не справляются с заданием, с трудом в воспроизведении образца используют приобретенный опыт. Выполнение задания совершается способом проб и ошибок с отвлечениями и просьбами о помощи. Все это результат несформировавшихся анализа пространственных отношений, конструктивной деятельности и пространственного мышлении на конкретном материале. Тест Л. Бендер показывает, что дети неточно и схематично копируют фигуры, искажают их очертания, форму, заменяют части фигур, их величину, опускают детали. Более грубые ошибки — нарушения взаимоотношений и ориентировки фигур в плоскости рисунка. Результаты этой пробы указывают на недоразвитие моторики, затруднение построения внутреннего образа, нарушения пространственного мышления, а также связей между зрительной и моторной системами. Пробу Хеда дети выполняют либо зеркально, либо вовсе не правильно. Все эти результаты указывают на дефекты в кинестетике движений либо на нарушение в зрительно-пространственной организации двигательного акта, а может быть, и на сочетание этих расстройств.

DAP-тест, рисование человека, дети выполняют примитивно, упускают части тела (шею, пальцы, кисти, стопы, уши и др.). Рисунки человека, дерева, дома неточны, неполны, грубо искажаются пропорции изображаемого, отсутствуют необходимые детали. Проба выявляет недостаточную интеллектуальную зрелость и неспособность обследуемых к правильному графическому отображению зрительных восприятий.

Моторное развитие этих детей отстает (по шкале Озерецкого Н. И.) от хронологического возраста в среднем на 3–4 года. У некоторых де-

тей грубая моторика развита лучше, но их тонкие моторные умения весьма неудовлетворительные. Возможно, это связано не столько с моторными нарушениями, сколько с неспособностью к конструированию структур тонких двигательных умений и с затруднением образования плана движений. Элементарные двигательные навыки они осваивают с меньшим трудом.

У 81% детей с астенической формой отмечается более явная дисграфия, чем при других формах. Они очень медленно осваивают письмо, а научившись писать, при списывании пропускают и переставляют буквы, изображают их зеркально, не дописывают слова, заменяют буквы, не могут выделить отдельные слова. Пишут они с большим трудом, медленно, не замечая линеек, искажая величину и форму букв, то слишком размашисто, то сжато. Из-за быстро развивающейся усталости они нуждаются в постоянной стимуляции. Все ошибки усугубляются при диктанте. Некоторые дети даже написанию палочек по трафаретам обучаются в течение 2–3 лет. В самых тяжелых случаях детей приходится обучать обведению уже написанных букв. На овладение письмом в целом, если это вообще удается, уходят годы. В более легких случаях дисграфия обнаруживается лишь в диктантах. Изучение нарушений письма, тонких двигательных расстройств показывает, что дело не столько в исполнении (написании букв, застегивании пуговиц), сколько в трудностях передачи воспринятых образов для преобразования в моторный акт. Это подтверждается тем, что дети даже с грубой дисграфией могут назвать или повторить правильно тот или иной звук, слово, скопировать букву, в то время как самостоятельное письмо (диктант, списывание) удается плохо. В пользу высказанного говорит также наличие дислексии как раз у тех, кто страдает дисграфией.

У детей с астенической формой нарушения чтения разнообразны: одни очень медленно овладевают навыками чтения (4–5 лет), другие — несмотря на длительность обучения, забывают буквы, не умеют выделять слоги, слова, не могут сливать слоги, переставляют буквы и т. д. Наблюдаются и такие, которые, научившись читать, не приобретают беглости, не понимают отдельных слов или не могут пересказать прочитанное в целом. Эти нарушения находятся в явном несоответствии с их легкой умственной отсталостью. Происхождение трудностей в овладении чтением аналогично возникновению ошибок при воспроизведении зрительно воспринимаемых рисунков. При дизлексии имеется затруднение образования зрительно-моторных связей.

Дискалькулия у описываемых детей положительно коррелирует с выраженными нарушениями конструктивного и пространственного мышления, с неспособностью к овладению пространственными и вре-

менными представлениями. Они с большим трудом осваивают «ряды», еще сложнее для них воспроизведение членов такого ряда «вразбивку». Так, они не способны запомнить порядок и число месяцев в году, дней в неделе, алфавитное расположение букв, цифр в обратном порядке. Даже в том случае, когда автоматизация «рядоговорения» происходит, она наступает значительно позже, чем у сверстников с другими формами отсталости, что нельзя было объяснить ни тяжестью интеллектуального дефекта, ни педагогической запущенностью. Дети с этой формой не могут усвоить и повторить ритм, воспринимаемый на слух. Наряду с затруднениями в запоминании и воспроизведении последовательности в речи и мышлении они плохо выполняют сукцессивные двигательные операции. Подавляющее большинство не может справиться с простым рядом, состоящим из нескольких разных положений руки, сменявших одно другое (тест Н. И. Озерецкого).

Выполнение заданий по методикам Бурдона–Анфимова показывает, что почти все, осуществляя задание, пропускают строки и буквы, а половина путает те буквы, которые необходимо вычеркивать. Времени на работу уходит больше, чем у детей со стенической формой. В два раза чаще, чем у последних, снижается темп работы. Таким образом, у них имеется недоразвитие внимания, неустойчивость ритма работы и трудности в выборе оптимальной скорости. У младших детей данные о нарушенном внимании получены с помощью методики Пьерона-Рузера.

Приведенные клинико-психологические, ЭЭГ и другие исследования умственно отсталых детей позволяют диагностировать астеническую форму. Такие дети в большинстве случаев отстают в освоении программы детского сада или школы. При внимательном изучении оказывается, что у них, как правило, несмотря на легкие интеллектуальные изменения, имеет место дислексия, сочетающаяся с затруднениями письма и счета.

В сравнении с другими формами отсталости часто выявляются своеобразные мнестические процессы, значительный запас понятий и представлений, а также неплохая житейская ориентировка. Отмечаются выраженные нарушения внимания и весьма неравномерная структура интеллекта.

Интеллектуальный уровень этих детей в среднем несколько выше, а память лучше, чем у больных с другими формами отсталости. Лексикон более богат. Все невербальные пробы выполняются хуже, чем вербальные. Характерны плохая пространственная ориентировка, недостаточные конструктивные возможности и неразвившиеся аналитико-синтетические процессы мышления. Чаще, чем при других формах, встречается аффективная неустойчивость. Дети неусидчивы, суетли-

вы, недисциплинированны. Они общительны, легко вступают в контакт со взрослыми и сверстниками, проявляют вполне удовлетворительную активность.

Для этих детей характерно отставание моторного развития, не только от хронологического, но и от их интеллектуального возраста. Среди них достоверно больше амбидекстров и леворуких.

Неврологическая симптоматика и припадки у них наблюдаются в два раза реже, чем у детей с атонической и дисфорической формами. Часто встречается невротическая симптоматика (энурез, тики, заикание и др.).

Этиология астенической формы — родовая патология, неоднократные истощающие заболевания раннего возраста и тяжелые болезни на 2–3-м году жизни. Важную роль играют также врожденные факторы и недоношенность. Нередко серьезным отягощающим моментом оказывается воздействие неблагоприятных семейно-бытовых условий (депривация, низкий уровень культуры семьи, ее неблагополучие, распад и пр.).

Структура психического дефекта детей с астенической формой умственной отсталости дисгармонична. Наиболее выражены дислексия, дисграфия и дискалькулия. Неспособность к чтению ранее связывалась с леворукостью, недостатком доминирования левого полушария (Orton S., 1937) или с конфликтом у левшей при переобучении. Дислексию рассматривали так же, как пример специфического нарушения созревания или общих церебральных дисфункций, при которых функциональная зрелость мозга не наступает или приходит поздно (Critchley M., 1968). Существуют также предположения о страдании определенных мозговых структур (мозжечково-вестибулярная система, затылочно-теменная область, угловая извилина) (Boshes B., Myklebust H., 1964).

Мы пришли к выводу о том, что затруднение в освоении чтения, письма и счета у детей с астенической формой умственной отсталости связано с недостаточным развитием у них пространственных представлений. Это находится в соответствии с мнением тех, кто видят в нарушениях восприятия, затруднениях формирования пространственных представлений основную причину дислексии, дисграфии и дискалькулии (Lesevre N.. 1968; Goldberg S., Guthrie J., 1973; Tasset F., 1973).

Механизмы возникновения астенической формы

При объяснении механизмов возникновения этого синдрома склоняются к мысли о большем значении затруднений образования связей между отдельными анализаторами (Hutt C. et al., 1965; Butters N., Bro-

dy S., 1968). Мы допускаем возможность существования и такого механизма. Именно с этих позиций рассматриваем неудачные результаты выполнения детьми проб Бендер и Гуденеф, а также и обнаруженный нашим сотрудником А. Н. Корневым (1978) ограниченный объем кратковременной слухо-речевой памяти на последовательно воспринимаемый материал.

По нашему мнению, в происхождении дислексии при умственной отсталости значительную роль играет и моторное развитие, что подтверждается и другими исследователями (Ayers A., 1965). И недостаточно координированные мелкие движения глаз, связанные с окуломоторной апраксией, и нарушения моторики конечностей могут препятствовать освоению школьной программы. Большее значение имеет не столько уровень моторной зрелости, сколько затруднения в установлении связей между перцептивными и двигательными процессами, например, при органических поражениях ЦНС.

Представления о том, что при дислексии эти изменения должны происходить исключительно в теменной, в теменно-затылочной области либо в угловой извилине, у большинства наших больных не получили ни клинического, ни электроэнцефалографического подтверждения. С другой стороны, имеются доказательства в пользу поражения глубинных образований мозга (ствол, зрительный бугор — лимбическая область и др.). К их числу можно отнести такие клинические проявления, как затруднение концентрации внимания, эмоциональную неустойчивость и возбудимость, неусидчивость и двигательное беспокойство, утомляемость и истощаемость. В этом же плане можно также рассматривать часто встречающиеся усиление влечений, вегетативные нарушения, экстрапирамидные симптомы и пароксизмальные явления. ЭЭГ исследования, в свою очередь, доказали, что у большинства детей имеются дисфункции срединных структур мозга, преимущественно таламо-париетальной системы. Противоречие между подкорковой симптоматикой и теми явлениями, которые причислялись к корковым поражениям, разрешается допущением существования нескольких очагов поражения, как на корковом, так и на более глубоких уровнях. У части детей это, вероятно, и имеет место. Корковые функции вследствие распространения функциональных систем на разных уровнях мозга могут страдать при поражении не только кортикальных, но и нижележащих структур. Если эти образования выходят из строя, то нарушается деятельность и всей целостной функциональной системы. H. Mautner (1959) и др. считают, что из подкорковых структур для уровня психической деятельности таламус является наиболее важной частью мозга. Он регулирует поступление внешних стимулов в высшие

отделы мозга и тем самым предопределяет их осознавание. K. Lissak (1965) к этому добавляет, что активирующая система сетчатого образования ретикулярной формации среднего мозга и ядер бугра (таламуса), помимо активации, принимает участие в декодировании и программировании раздражителей, направляющихся к коре.

Сказанное позволяет понять, почему при отсутствии локальных корковых изменений у детей возникают признаки дислексии, дисграфии и дискалькулии, сочетающиеся с явно некорковыми нарушениями. Очевидно, пренатальные или ранние постнатальные повреждения подкорковых образований, в частности бугра, могут разрушать структуры, которые в дальнейшем должны были бы участвовать в формировании навыков чтения, письма и счета. Повреждения же смежных областей (гипоталамус и др.) приводят к аффективным и соматовегетативным расстройствам.

Результаты ЭЭГ-исследований и биохимических показателей, свидетельствующие о дисфункции центральных вегетативных аппаратов, расположенных в гипоталамической области, убедительно подтверждают высказанную точку зрения.

АТОНИЧЕСКАЯ ФОРМА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Общие особенности атонической формы

W. Strohmayer (1926) описывал умственно отсталых детей, у которых преобладают нарушения внимания. У части из них внимание не привлекается совсем. Заставить их сосредоточиться может только настойчивое обращение, и то лишь на короткое время. В отсутствие стимуляции они не способны ни воспринимать, ни репродуцировать свой опыт. У других имеется болезненная подвижность внимания, любые новые раздражения их немедленно отвлекают. Они перескакивают от одного впечатления к другому, не пережив воспринятое достаточно глубоко.

Наблюдаются сочетания олигофрении с психическими отклонениями, расценивавшимися как шизофренические (Ziehen T., 1914). Наряду с олигофренией, сочетающейся с аутизмом, встречаются формы нарушения контакта, которые связаны либо с грубым расстройством

внимания, либо с чрезмерной, неугасимой подвижностью. A. Beley (1953) выделяет таких «неустойчивых» детей, у которых отсталость сочетается с неспособностью сосредоточить внимание, безразличием к окружению, замедленными психическими процессами, фрагментарным поведением и моторным недоразвитием.

М. О. Гуревич (1934) и Н. И. Озерецкий (1938) описывают состояния резидуально-органического генеза, при которых имеются западения одних интеллектуальных функций при сохранности других, неспособность к напряжению внимания, слабость сосредоточения, быстрая истощаемость, необычная отвлекаемость, замедление или ускорение течения представлений, затруднение в обучении школьным навыкам. Один из вариантов (гиперкинетический синдром) характеризуется постоянным двигательным возбуждением, моторной недостаточностью фронтального типа, мориоподобным поведением, недоразвитием речи и интеллекта.

Эти особенности психики считаются характерными для органического поражения ЦНС (Bradley C., 1955; Bakwin H., 1965; Bender L., 1956). Неустойчивость поведения детей в этих случаях связывается то с «плохой интеграцией психики», то с необычной изменчивостью ее функционального состояния, то с некоординированностью психических проявлений. Особенностями эмоциональности у них считают катастрофические реакции при фрустрациях. Отмечается плохая концентрация внимания.

С. С. Мнухин (1962) у некоторых олигофренов описывает своеобразные нарушения психики, считающиеся характерными для шизофрении. Особенности клинической картины у них выражаются в резком ослаблении интересов, целенаправленной активности и контактов с окружающими, в отсутствии прямых обращений, обильной, но лишенной содержания и цели речевой продукции, склонности к эхолалии. Больные ни на чем не фиксируют внимание, бесцельно скользят отсутствующим взглядом по происходящему вокруг них, а с другой стороны — часами застревают на стереотипной возне с каким-нибудь предметом. Даже если психическое недоразвитие не глубоко, дети не связывают отдельные элементы ситуации и не стремятся сделать это.

В этом разделе описываются дети с атонической формой умственной отсталости, составляющие 3% от числа, поступавших умственно отсталых детей в психиатрическую больницу. В их клинической картине на первый план наряду с умственной отсталостью выступает резко выраженная неспособность к психическому напряжению, что особенно проявляется в форме чрезмерной отвлекаемости, почти полной неспособности к сосредоточению, часто достигающей степени апро-

зексии. Больные не могут сосредоточиться на сколько-нибудь значительный период времени, их объекты внимания очень быстро сменяют друг друга. Если в их поле зрения попадает какой-нибудь предмет, то они берут его в руки, бегло скользя по нему взглядом или, смотря в другую сторону, отвлекаются чем-либо и без сожаления расстаются с тем, что у них в руках, для того чтобы протянуть руку за другой вещью, с которой поступают также. Все-таки собеседникам удается стимулировать внимание многих детей, благодаря этому они оказываются способными в той или иной мере осваивать учебные навыки. Половина детей под влиянием постоянных побуждений в процессе индивидуальных занятий осваивает чтение, письмо, а часть из них и счетные операции. Многим детям стимуляция не помогает. Для них практически любое психическое напряжение — непосильная задача. Они обычно не отвечают ни на зов, ни на обращенный к ним вопрос. И только повторные, настойчивые и часто более громкие оклики, а иногда и прикосновения заставляют детей как-то отреагировать. Их первоначальные ответы нередко оказываются случайными, но затем большинство из них дают адекватные реакции, показывая тем самым не только понимание вопроса, но нередко и знание существа дела, по которому к ним обращаются. Недостаточность психического напряжения детей обнаруживается также в их низкой активности или даже полной бездеятельности. Все же в условиях семьи часть таких детей в состоянии под наблюдением и при побуждении родителей мыть полы, приносить воду, оставаясь при этом неспособными к обучению. Поведение этих детей непоследовательное, а часто и явно нецеленаправленное, «полевое» и зависимое от случайностей ситуации.

Моторное беспокойство или незначительная суетливость нередко складываются из повторяющихся элементарных движений или действий. У 1/3 больных стереотипии занимают заметное место. Одни постоянно стригут бумагу, вертят в руках колесики, веревку, открывают и закрывают водопроводный кран, двери и т. д., другие вращаются на одном месте, хлопают в ладоши, размахивают руками, а третьи — повторяют одни и те же слова или выражения. Почти половина детей часто совершает нелепые поступки. Дети гримасничают, принимают неестественные позы, собирают ненужные бумажки, не удерживаются в рамках режима, задают нелепые вопросы, сочиняют новые слова и т. д. Их нецеленаправленное, беспокойное, однообразное, а иногда и нелепое поведение, затрудняющее воспитание и обучение — помеха в освоении навыков самообслуживания. Около 20% больных не могут существовать без постоянной помощи вовсе, а 40% детей обслуживают себя лишь частично.

Для этих детей характерна невозможность установления с ними настоящего контакта. Одни не умеют, хотя и стремятся, вступить в общение со сверстниками, другие — почти постоянно пребывают в одиночестве. У этих детей имеются и другие нарушения аффективно-волевой сферы. Наряду с недостаточной дифференцированностью, уплощенностью и грубостью чувств часть детей отличается недостаточной отзывчивостью и неумением синтонно реагировать на переживания окружающих людей. Однако для большинства из них эмоции матери, бабушки, отца — достаточный стимул, вызывающий адекватные, хотя, возможно, и более примитивные чувства. В то же время их интересы к играм, развлечениям и занятиям детей недостаточно яркие и быстро угасающие. Резко сниженная способность к живым эмоциональным реакциям обнаруживается только у некоторых больных. У всех остальных имеют место эмоции различной степени выраженности и большей или меньшей избирательности. Аффективная жизнь более чем у половины детей сопровождается эпизодически выраженной возбудимостью, раздражительностью или истощаемостью.

Многие дети в процессе своей хаотической активности тащат попадающиеся на глаза предметы в рот, а некоторые проделывают это постоянно. У части из них наблюдается гиперсексуальность, проявляющаяся «эксгибиционизмом» или мастурбацией. У 25% этих детей влечения — расторможены, а у меньшей части — резко ослаблены.

Речевое недоразвитие наблюдается у 25% больных. Редкое пользование речью из-за недостаточной активности встречается еще в 25%. Часть детей склонна к стереотипиям в речи и к эхолалиям. Бедность их психики не является препятствием к возникновению резонерства. У всех детей имеются те или иные нарушения целенаправленности, темпа, содержательности речи, а также произношения. Они очень часто обладают хорошим слухом и музыкальной памятью.

У 75% детей обнаруживается недоразвитие моторики. Половина детей не способна овладеть тонкими моторными навыками: самостоятельной едой, одеванием, застегиванием пуговиц, шнурованием ботинок, рисованием, письмом. У части детей движения и действия значительно замедленны. У половины детей имеется либо неврологическая микросимптоматика, либо грубые очаговые поражения: парезы, гиперкинезы и апраксия. Экстрапирамидная симптоматика выявляется у 3% детей, мышечная гипотония — очень распространенное явление. У 1/3 детей на рентгенограммах черепа выявляются признаки гипертензии, у 12% — гиперостозы. Свыше 1/4 составляют дети с диспластическим строением тела.

В происхождении атонической формы умственной отсталости играют роль ряд факторов. Так, наследственная отягощенность этих боль-

ных психозами, эпилепсией и умственной отсталостью имеет место у 20%, хронический алкоголизм и психопатии — еще у 20% больных; 11% детей родились от пожилых родителей. Серьезные соматические заболевания матерей отмечаются в 20% случаев. Перинатальная патология отмечена почти у половины больных. Тяжелые (менингоэнцефалиты — в 25%, дизентерия — в 18%, коклюш — в 6%) или многократно повторяющиеся заболевания на первом году жизни наблюдаются у половины детей. У 10% детей в раннем возрасте в связи с различными вредностями была отмечена временная утрата навыков, несколько сгладившаяся в дальнейшем.

Психическое недоразвитие у 2/3 соответствует легкой, а у 1/3 — умеренной и тяжелой степени умственной отсталости. Только 45% детей смогли обучаться грамоте.

Описываемая форма имеет аспонтанно-апатический, акатизический и мориоподобный варианты.

Аспонтанно-апатический вариант

Аспонтанно-апатический вариант отличается особенно выраженным обеднением эмоций, снижением активности, резким ограничением интересов, что можно проиллюстрировать выпиской из истории болезни.

ПРИМЕР Коля, 13 лет

От пожилых родителей. Имеет двух взрослых здоровых сестер с высшим образованием. От 5-й беременности. Родился в асфиксии. На третий день — остановка дыхания. Сидит с 8 месяцев, ходит с 1 года и 3 месяцев. В два года — один аффект-респираторный приступ. До 3 лет трижды перенес приступы лихорадки (39 °С) с рвотой. В 5 лет — пневмония и ветряная оспа. Развитие протекало с задержкой, одевался с 7 лет, завязывает шнурки с 9 лет. Долго не мог есть сам. Моторика крайне неловкая. С четырех лет в детсаде, сторонился детей, не играл с ними, был малоактивен, никаких новых навыков не приобрел, был малодоступен для контакта, совершал различные стереотипные движения. Дома добродушен, покладист, привязан к родителям. Обучается с 8 лет. В этом возрасте еще не дифференцировал право — лево, не умел рисовать, с трудом осваивал порядковый счет. На занятиях сидел под партой, отказывался работать. Писать в первом классе не научился, читал очень плохо, путал и переставлял буквы. Будучи переведенным в коррекционную школу, в первом классе проучился четыре года. В первый год почти не мог сидеть за партой. С течением времени стал менее суетливым, но поведение оставалось прежним: без причины смеялся, жевал носовой платок, постоянно возился со своим портфелем, ронял из него вещи, не умел собрать их. Вне занятий иногда стано-

вился более возбужденным, обижался, плакал. Как правило, никакой инициативы не проявлял, был бездеятелен. Речь долгое время оставалась косноязычной, временами заикался. В течение двух лет обучения не смог научиться обводить буквы и слова по образцам. Несколько минут пытался работать, а затем рисовал каракули. С трудом выполнял простейшие счетные операции, не умел даже списывать примеры с доски. Долго не мог освоить пространственные представления, путал цвета. Внимание было плохим, привлекалось с трудом и очень легко истощалось. Часто отвечал невпопад, затем пытался исправиться, но также не всегда успешно, в силу чего общение с ним было затруднено. Постепенно контакт стал несколько улучшаться, но, несмотря на это, сам активно почти никогда и ни к кому не обращался. Лексикон бедный, обогащался крайне медленно. На 5-м году обучения переведен во второй класс. Научился считать в пределах двух десятков, однако писал все еще очень плохо. Не умел выполнять на занятиях по труду простейшие задания, не играл со сверстниками. Стал несколько более упорядоченным, менее нелепым в поведении. Выполнял простейшие поручения, покупал 1—2 предмета в магазине.

На ЭЭГ доминирует тета-ритм. Высокоамплитудные дельта- и тета-волны — в височно-теменных отделах. В правой теменной области — гиперсинхронные волны. При гипервентиляции в передних отделах появляются гиперсинхронные медленные волны и единичные разряды типа «пик».

IQ равен 52 (по WISC), оценка отражает выполнение вербальных проб, невербальные тесты не могли быть оценены. Эти результаты говорят о глубоком недоразвитии манипуляционных навыков, неспособности к конструктивному мышлению на конкретном материале и о затруднении в пространственной ориентировке. Неудача в ряде вербальных заданий— показатель трудностей в обучении арифметическим навыкам и ограниченности интересов. Методика Гольдштейна—Ширера показала плохо развитое конструктивное мышление и резкое нарушение аналитико-синтетических процессов. Отсутствуют графические способности, не сумел нарисовать человека, дом, не удалось воспроизвести фигуры по методике Бендер. Вместо целых фигур изображал некоторые искаженные элементы, неоднократно их повторяя. Мальчик плохо ориентирован в пространстве и в сторонах своего тела. Моторика (по методике Озерецкого Н. И.) значительно отстает в развитии.

Р е з ю м е. У мальчика, родившегося от пожилых родителей и перенесшего асфиксию при тяжелых родах, в раннем детстве были какие-то лихорадочные состояния, возникло отставание психомоторного развития. Своеобразие клинической картины выражается в сниженной активности, пассивности и ограниченности интересов. Поведение в силу нецеленаправленности поступков кажется странным. Не умеет общаться с детьми. Внимание не только плохо концентрируется, но и легко отвлекается. Лексикон очень бедный. Мальчик плохо овладевает школьными навыками, хотя его интеллект соответствует легкой отсталости и он мог бы заниматься лучше. Имеется серьезное недоразвитие моторики. За пять лет улучшилась адаптация к привычному коллективу, особенно при побуждении со стороны родителей. С годами он становится несколько более упорядоченным в поведении и более привязанным к родителям.

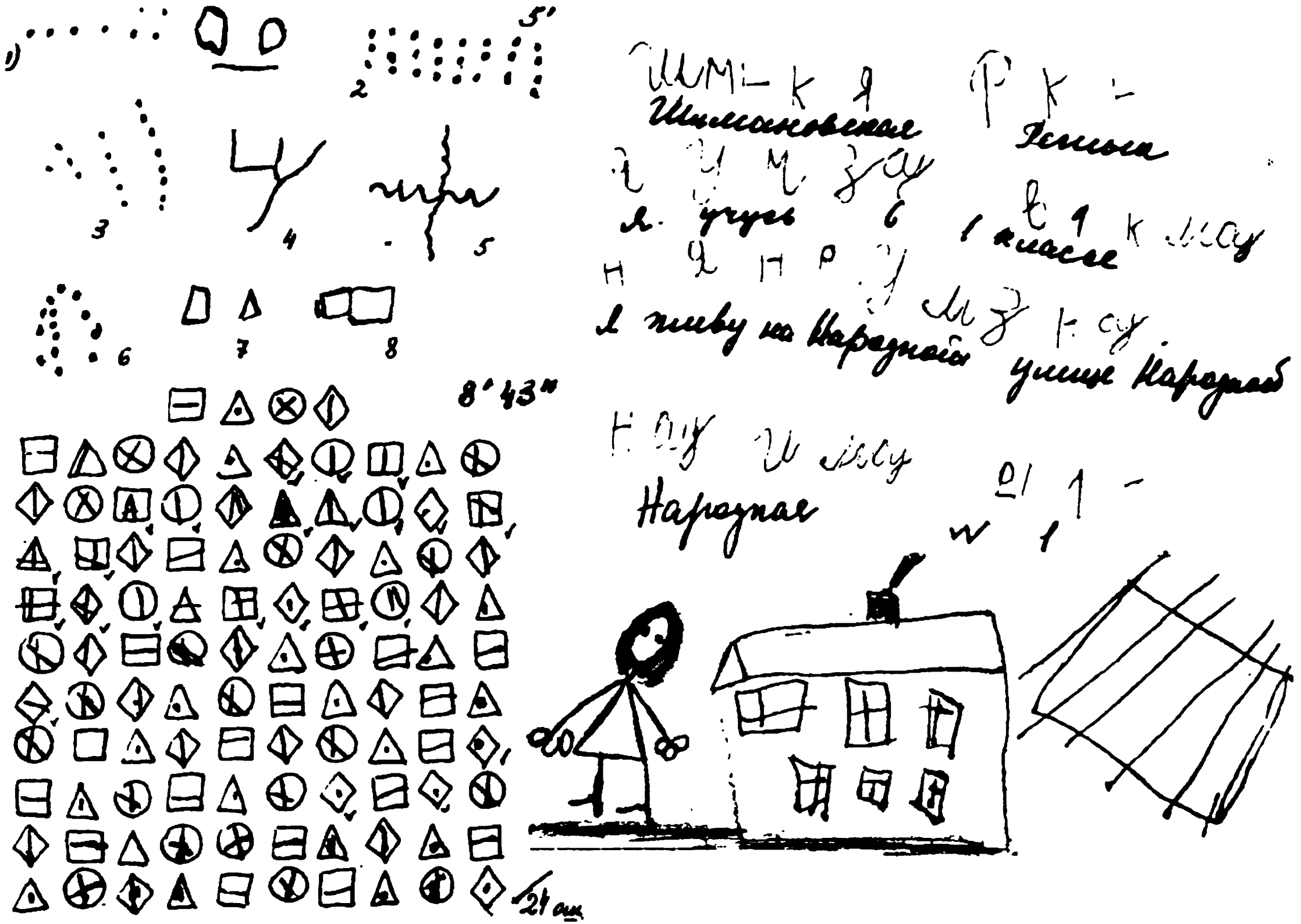

Рис. 5. Атоническая форма, аспонтанно-апатический вариант (13 лет)

Акатизический вариант

Акатизический вариант объединяет детей, характеризующихся необычной непоседливостью, суетливостью, двигательным беспокойством. Их постоянная активность нецеленаправленна, бессмысленна и определяется не внутренними побуждениями или мотивами, а главным образом изменениями в окружающей обстановке. При почти полном отсутствии сколько-нибудь выраженного аффективного «напряжения» эта необычная подвижность вызывается многочисленными случайными внешними раздражениями. Здесь приводится выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Володя, 12 лет

Отец — алкоголик. От первой беременности, протекавшей с токсикозом. Родился в асфиксии, недоношенным (1500 г). Грудь не брал. Сидит с двух лет, ходит с трех лет, говорит с 1,5 лет. В 4 месяцев перенес очень тяжелую пневмонию, повторявшуюся затем 5 раз. Навыками самообслуживания овладел поздно (с 6 лет). С раннего возраста был непоседлив, чрезмерно беспокоен, не умел играть с детьми. С родителями ласков, любит животных. В 9 лет наблюдалась потеря сознания. С 10 лет стал полнеть. Обучается с 8 лет, но в коллективе из-за двигательной расторможенности не удерживался, в связи с чем занимался с учительницей на дому по особой программе. В отделении при столкновении с детьми ссорился, плакал, жаловался, но быстро успокаивался. Как правило, держится в стороне от больных, строит домики из песка, листает книги, один играет в войну. При этом отмечается значительное двигательное беспокойство. Внимание привлекается с большим трудом, откликается не сразу, после неоднократных обращений. К длительному психическому напряжению не способен, высказывает отрывочные и плохо связанные между собой фантазии про войну, бандитов, застревает на какой-нибудь теме. В речи звучат одни и те же штампы. Запас представлений и кругозор малы. Интеллектуально снижен до степени легкой умственной отсталости. Наблюдался диэнцефальный криз с рвотой, бурными вегетативными симптомами, тоническими судорогами и бессознательным состоянием. Мальчик диспластичен, отмечается ожирение. Имеются неврологическая микросимптоматика, мышечная гипотония, гиперрефлексия, гиперкинезы.

На рентгенограммах черепа — пальцевые вдавления в костях свода, углублены ямки пахионовых грануляций. На ЭЭГ — очаговые изменения в передних отделах ствола мозга с вовлечением правого полушария, явления раздражения по всей поверхности мозга.

Его IQ равен 58 (по шкале Стэнфорд—Бине). Методика Гольдштейна—Ширера выявила, что аналитико-синтетические операции на конкретном материале выполняет неудовлетворительно. Пишет только неправильными печатными буквами разной величины. Читает по слогам, забывает первый слог, пока читает следующий. Слияние слогов затруднено. Счетные операции —

в пределах 10 с ошибками. Память плохая — не может повторить правильно 5 цифр или предложение из 20 слогов. Не усвоил обратного счета даже до 10. Не называет вразбивку дни недели. Путает правую и левую стороны. Моторное развитие (по методике Н. И. Озерецкого) отстает на 4 года.

Р е з ю м е. Возможные причины умственной отсталости этого ребенка — значительная недоношенность, перинатальная патология и неоднократные заболевания в грудном возрасте. Особенности случая — в рано возникшей суетливости, бесцельном двигательном беспокойстве, расторможенности, непоседливости. Эти явления наряду с общим психическим недоразвитием еще больше затруднили освоение школьных навыков и социальное приспособление. Другие отличия клинической картины — его склонность к фантазированию и своеобразие в поведении.

Мориоподобный вариант

Мориоподобный вариант характеризуется нелепо эйфорическим, приподнятым фоном настроения, сочетающимся с разболтанностью, развязностью, расторможенностью, многоречивостью и дурашливым поведением. В качестве иллюстрации приводится выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Лена, 13 лет

От 1-й беременности. В 4 месяца перенесла тяжелый коклюш, «умирала». Развивалась с задержкой, сидит с одного года, первые слова — с двух лет. В один год — первый судорожный припадок. С ранних лет бесцельно бегала, хватала, ломала, бросала все вещи, которые ей попадались. Ни на чем не останавливала своего внимания. С детьми играть не умела. Чаще была в одиночестве, игрушками не интересовалась. Бегала вокруг стола и назойливо просила: «Дай что-нибудь выкинуть». С четырех лет в детсаде. Там к детям не стремилась, в общие игры не включалась, не усваивала знаний и умений. Всегда была очень беззаботной, никогда ни на что не обижалась. В детсаде не удержалась. В связи с беспокойством и уходами из дома, а позже также и из-за плохой успеваемости неоднократно госпитализировалась. В 7 лет было три абортивных судорожных приступа. С 8 лет — в массовой школе, через два месяца переведена на домашнее обучение. На следующий год начала заниматься по программе коррекционной школы. У девочки всегда благодушный фон настроения. На уроках очень отвлекаема, ходит по классу, поет песни, всем мешает, на вопросы не отвечает. Интереса к учебе нет. На индивидуальных занятиях освоила чтение, арифметические операции выполняет в пределах 2—3 десятков. Поведение нецеленаправленное, то пытается обнять кого-нибудь, то давит себе на глаза, дергает за ресницы, то стереотипно повторяет одну фразу: «Где Боренька?» Пальцы рук почти непрерывно в движении. На вопросы отвечает после неоднократных повторений, очень плохо сосредоточивает внимание. Во время беседы пытается убежать, схватить игрушку или какую-либо другую

вещь. С трудом выполняет даже простейшие просьбы. Только после многократной стимуляции строит конструкции из кубиков. Полученную книгу бегло листает, не заинтересовываясь содержанием, хотя и обнаруживает явное знакомство с текстом, что выявляется из расспросов. Хорошо помнит персонал отделений, где лежала ранее. Контакт с больной поверхностный. Она не способна к психическому напряжению, отсутствует интерес к ситуации. Тянется к детям, но играть с ними не умеет, бьет их, если они ей не подчиняются. Настроение благодушное, временами — явная эйфория, нелепая веселость и сексуальность. Классные занятия не посещает, так как на уроках «не удерживается».

На рентгенограммах черепа — легкая гипертензия. На пневмоэнцефалограмме (ПЭГ) воздухом заполнились только левый боковой и III желудочки. Правый боковой желудочек заполнить не удалось. Левый — увеличен в объеме. Отмечается небольшое уменьшение объема извилин в левой теменной области. На ЭЭГ — гиперсинхронизированный альфа-ритм — преимущественно в задних отделах слева. Во всех отведениях — нерегулярные дельта- и тета-волны. В правом полушарии преобладают медленные волны. Изредка — вспышки синхронизированной активностии и единичные острые волны. Диффузная нерегулярная низкоамплитудная медленная активность.

Выполняя задания по методике Гольдштейна—Ширера, не сидела на месте, задавала вопросы, складывала беспорядочно кубики. Выполнила лишь половину заданий и только благодаря постоянным побуждениям. Выявлена неплохая способность к обобщению (классификации) конкретных предметов, хотя мотивы их группирования объяснить не могла. Эта работа не была бы сделана без постоянного стимулирования. Девочка нарисовала человека без нижних конечностей, ушей, шеи, кистей. Пропорции даже тех частей тела, которые были ею изображены, отразила неправильно.

Р е з ю м е. Коклюшная энцефалопатия, возникшая в четыре месяца, послужила причиной не только умственной отсталости, судорожных припадков, гиперкинезов, но и нецеленаправленного беспокойного поведения, отсутствия психического напряжения и благодушного, мориоподобного фона настроения. Обнаруженные на ЭЭГ дисфункция срединных структур мозга и диффузные корковые изменения, преобладающие то справа, то слева, а также данные ПЭГ, позволяют думать о левосторонних атрофических изменениях в коре и о слипчивых процессах в области правого бокового желудочка и подтверждают резидуально-органическую этиологию мориоподобного варианта атонической формы умственной отсталости.

Особенности биоэлектрической активности мозга

Особенности биоэлектрической активности мозга — детей с атонической формой умственной отсталости. У 67% детей преобладают медленные нерегулярные колебания. У половины наблюдаются диф-

фузные изменения. Только у четверти — имеются фокальные нарушения. При этом левосторонние очаги отмечаются чаще. У большего количества — проявления подкорковой очаговости. Почти у половины зарегистрированы спонтанные гиперсинхронные вспышки острых или медленных волн. По сравнению с детьми других форм отсталости отмечена наихудшая реактивность ЭЭГ на свет и звук. Перестройка ЭЭГ под влиянием фотостимуляции происходит у четверти больных. Гипервентиляция нарушает фоновую ЭЭГ лишь в 5% случаев.

Кожно-гальванические реакции (КГР) у всех больных с атонической формой слабо выражены и почти одинаковы на разные по силе и качеству раздражители с латентным периодом не превышающим 0,003 с. В большинстве случаев наблюдаются и спонтанные КГР.

Результаты биохимических исследований

У детей с атонической формой имеются наиболее значительные изменения общего уровня белка, альбумина, гамма-глобулина и холестерина крови. Очень низкое падение уровня этих биохимических показателей так же, как и большой разброс индивидуальных показателей содержания серотонина и экскреции 17-кетостероидов, подтверждает правомерность выделения этой формы и указывает на значительные сдвиги в метаболизме и функционировании гипоталамуса и других центров регуляции обмена.

Результаты психологических исследований

У детей с этой формой умственной отсталости оказалось наиболее трудно определить степень умственной отсталости. Когда же это удавалось, выяснялось, что уровень их интеллекта оказывался в среднем на 4–5 лет меньше их хронологического возраста. Столь низкая оценка уровня интеллекта связана с неравномерностью, своеобразием психического дефекта, не позволяющими измерить его более точно. Исследования с помощью WISC дали возможность судить не только об уровне недоразвития, но и о качественной стороне структуры интеллекта. Средний IQ у этих детей 55, средний вербальный IQ — 59, а средний невербальный IQ — 43. Низкая последняя оценка и является их характерной особенностью. Данные результаты указывают на их неумение по частичной информации воссоздать целое, охватить всю ситуацию, овладеть новым навыком, проявить внимательность и настойчивость. Кроме того,

у них имеются недостаточная логичность мышления, неспособность к самостоятельным суждениям, малый объем знаний и отсутствие интересов. Несколько лучше кратковременная память, запас «формальных» знаний, которые они почти не используют в жизни. Приспособительные возможности незначительны, они выражаются в некоторой житейской ориентировке, выполнении элементарных домашних дел, детских игр. В семье при стимуляции они проявляют себя относительно лучше, чем можно было бы ожидать по результатам исследований. Эти дети, даже владея обобщающими понятиями, практически не справляются с классификацией предметов. Обнаруживается низкий уровень абстрактного мышления, неразвившаяся способность к анализу и синтезу даже на конкретном материале (по методике Гольдштейна–Ширера). Память своеобразна. Первичное запоминание 5 или 10 слов удовлетворительно. Однако в последующем число воспроизводимых слов резко уменьшается, и конечный результат не превышает половины предъявляемых слов. Внимание очень грубо расстроено — нарушены объем, концентрация и переключаемость. Выявляется почти полная неспособность к графическому отображению зрительных восприятий и представлений. Исследование моторики по методике Н. И. Озерецкого выявляет явное отставание двигательных способностей в среднем на пять лет.

Основные клинические проявления атонической формы умственной отсталости.

Наряду с интеллектуальным дефектом отмечаются неспособность к психическому напряжению, колебание психического тонуса, нарушение целенаправленной активности от аспонтанности до двигательного беспокойства, отсутствие планового поведения, апрозексия, нарушение тонкости и точности эмоциональных реакций, неустойчивость аффективного фона, изменение инстинктов и др.

Это клиническое своеобразие зависит от тяжести, распространенности, качества вредности и преимущественной локализации поражения, приведшей к возникновению атонической формы. Наиболее яркая особенность клиники — затруднение или неспособность к психическому напряжению — следствие поражения глубинных образований мозга. Психическая продуктивность многих детей неодинакова в разное время, достигая временами полной аспонтанности.

Поведение детей с данной формой умственной отсталости характеризуется отсутствием какого-либо плана — резкое изменение активности (моторное беспокойство, отсутствие психического напряжения), крайняя непоследовательность, нецелесообразность и нелепость по-

ступков, сочетание со стереотипиями, персеверациями, импульсиями. Нейродинамика этого нарушения может быть объяснена изменениями взаимоотношений между основными структурами лимбической системы (Miller G. и др., 1965).

Механизмы возникновения астенической формы

Грубые расстройства внимания, т. е. неистощимость и поверхностность ориентировочных реакций детей с атонической формой, есть следствие их неугасимости, обусловленной дисфункцией медиальных структур (гиппокамп, миндалевидное тело) и вторичным снижением коркового тонуса. Это предположение подтверждается наличием у них ослабления или отсутствия кожно-гальванических реакций (Исаев Д. Н., Поппе Г. К. 1968; Ефремов К. Д. 1974).

Недоразвитие эмоциональности этих детей, их недостаточно дифференцированные, меняющиеся, нередко бледные аффективные реакции и изменения влечений также можно связать с поражением глубоких структур мозга, как это делают, например, Т. А. Доброхотова (1966), М. С. Рахайлова (1968) в отношении очень близких к нашим по клиническим проявлениям своих больных. J. Clausen (1966) полагает, что механизм гиперактивности и чрезмерной отвлекаемости больных с недоразвитием — следствие гиперфункции ретикулярной формации и таламо-корковой проекционной системы. Так как ретикулярная формация и лимбическая система тесно связаны между собой, то страдает и лимбическая система.

Описываемое преимущественное поражение медиальных отделов мозга у анализируемых детей нарушает связь между ними и лобными долями. По мнению А. Р. Лурия (1969), медиальные и базальные отделы этих долей регулируют деятельность неспецифических образований посредством речевых кортико-фугальных влияний. Нарушение этих механизмов влечет за собой как повышенную тормозимость следов, так и распад селективности психических процессов, что сказывается на уровне психического и речевого развития умственно отсталых детей и отражает ограниченные возможности регулирующего влияния фронтальных отделов коры на активационную и другие функциональные системы.

Таким образом, при атонической форме в первую очередь поражаются функциональные мотивационные системы. Вовлекаются также системы, ответственные за познавательную деятельность. Подтверждением заинтересованности лимбической области у этих детей являются невросоматические симптомы: психомоторные приступы, «эпи-

лептогенный очаг» которых локализуется в лимбической системе, мышечная гипотония, вегетативные трофические нарушения, ожирение, изменения в биохимизме внутренней среды, данные ПЭГ, показывающие атрофические изменения в области стенок III и боковых желудочков. ЭЭГ исследования, обнаруживающие преобладание медленной низкоамплитудной активности, наличие острых волн, нарушение устойчивости основного ритма, спонтанные гиперсинхронизации, слабость или отсутствие реакций на свет и звук, неусвоение ритмов фотостимуляции и диффузные нарушения, также подтверждают поражение глубинных структур мозга. Наиболее вероятные, грубые органические вредности и ранний (эмбриональный, младенческий) период их воздействия ведут к преимущественному поражению именно лимбических структур, поскольку они развиваются интенсивнее и быстрее, раньше включаются в процессы высшей нервной деятельности, чем другие структуры мозга.

ДИСФОРИЧЕСКАЯ ФОРМА

М. О. Гуревич (1932) описал у детей органический синдром, характеризующийся сниженным настроением, плаксивостью, «приставучестью» и чрезмерной подвижностью. Он считал, что этот симптомокомплекс своим происхождением обязан поражению подкорковых узлов и среднего мозга.

Изучая в детской клинике состояния психического недоразвития, мы выделили форму, характеризующуюся умственной отсталостью, нецеленаправленным поведением, грубо расстроенным вниманием и колеблющейся в своей интенсивности аффективной напряженностью. Представители этой формы неустойчивы, капризны, раздражительны, плаксивы и легковозбудимы. В подавляющем большинстве случаев у них без видимых причин на этом фоне возникают аффективные разряды, нередко сопровождающиеся разрушительными действиями и агрессией.

Дети с дисфорической формой составляют около 1% умственно отсталых детей, поступивших в детскую психиатрическую больницу.

Клинические проявления дисфорической формы

Уровень психического недоразвития 2/3 этих детей соответствует легкой степени умственной отсталости, интеллект остальных — менее раз-

вит. Из всех детей этой формы свыше 30% обучаются во вспомогательной школе. Остальные по своему психическому состоянию остаются в семье или находятся в детских домах для инвалидов. Наряду со значительно обедненным содержанием мышления отмечено нарушение его целенаправленности, стройности и темпа. У части детей мышление замедленное, обстоятельное, с проявлениями персеверации или элементами стереотипии и эхолалий. У большинства отмечены различные расстройства речи: недоразвитие, косноязычие, недостаточная модулированность, замедление темпа, нарушение стройности и даже нечленораздельное бормотание. В процессе общения они не сразу отвечают на вопросы, требуют повторных побуждений. Речь других состоит из недостаточно связанных между собой слов и предложений, их ответы на вопросы носят нередко случайный характер. Исключение составляют индивиды с речевой расторможенностью и многоречивостью.

Неудовлетворительной памятью, уровень которой трудно объяснить одним интеллектуальным дефектом, отличаются более половины детей. В противоположность этому у остальных механическая память развита лучше других психических функций. Одним из наиболее характерных симптомов является нарушение внимания, наблюдающееся у всех детей. Почти у 50% это расстройство достигает степени тяжелой апрозексии.

Эмоциональные расстройства

Для описываемых детей наиболее характерны эмоциональные нарушения — состояния аффективного напряжения, которые у большинства наблюдаются более или менее постоянно, и эпизодически возникающие аффективные вспышки. Большинство детей в состоянии дисфории характеризуются капризностью, плаксивостью, раздражительностью, недовольством всем окружающим, частыми жалобами. Почти все не только раздражительны, но и злобны, легковозбудимы, склонны к агрессивным и разрушительным действиям. Они постоянно ссорятся со сверстниками, дерутся с ними, наносят увечья, угрожают расправой. В части случаев объектами разрядки их эмоционального накала становятся они сами. У меньшего числа детей наблюдаются дистимические расстройства, проявляющиеся в форме напряженных, нелепых и немотивированных эйфорий. Наряду с более сложными эмоциональными нарушениями почти у половины резко усилены примитивные влечения.

В клинической картине у детей с этой формой отсталости преобладает в различной степени выраженности двигательная расторможен-

ность: от неусидчивости, суетливости и непоседливости — до сильного непрекращающегося двигательного беспокойства.

Эти дети обычно назойливы и «прилипчивы». В случае отпора или негативного к ним отношения дают резчайшие аффекты возбуждения, нередко сопровождающиеся агрессией. У меньшей части из них нельзя отметить столь частых и резко выраженных аффективных вспышек, но и у них при появлении препятствий для развертывания эмоциональных разрядов все же в дальнейшем может возникнуть бурный аффективный взрыв. Эти дети ни одной минуты не сидят на месте, забираются под кровать, на окно, хватают то одну, то другую вещь, ни на чем надолго не фиксируя своего внимания, ничем не заинтересовываясь. Некоторые родители говорят, что только физическое ограничение может прекратить их двигательное беспокойство. Лишь у четверти не было столь ярко выраженной гиперактивности, хотя и они оставались при этом суетливыми и беспокойными. Эти состояния с колеблющейся аффективной напряженностью, резко расстроенным вниманием, нелепым и подчас странным поведением, недостаточно стойкими интересами нередко производят впечатление «шизоформных».

Значительное число таких индивидов госпитализируется в связи с психопатоподобным, а нередко и явно асоциальным поведением.

Даже в том случае, когда их интеллектуальные возможности не должны препятствовать освоению программы вспомогательной школы, овладение навыками чтения, письма и счета идет замедленным темпом или становится невозможным. Подобные школьные «неудачи» объясняются их неловкой или своеобразной моторикой, затруднениями в овладении пространственными и временными представлениями, расстройствами внимания, недостаточной памятью и особенно аффективными расстройствами.

Механизмы возникновения дисфорической формы

Своеобразие их психопатологии может быть объяснено грубыми органическими поражениями ЦНС. Свыше чем у половины из них отмечается неврологическая симптоматика разной степени выраженности: парезы, асимметрия лицевой иннервации, дизартрия, гиперкинезы, экстрапирамидные явления (меняющийся мышечный тонус, мышечная гипотония и др.). У большинства — различные признаки дисфункции вегетативной нервной системы (расстройства сна, сосудистые дистонии, трофические расстройства и т. д.). У четверти обна-

руживаются увеличения размеров головы, ее неправильная форма либо микроцефалия. У многих детей возникают различные пароксизмальные состояния: бессудорожные приступы в виде катаплектиформных состояний («обмяканий»), кратковременные выключения сознания, абортивные тонические припадки с автоматизмами и без них, приступы джексоновского типа и эпилептические «статусы».

У трети — ярко выражены различные дизгенетические признаки: асимметрии костного скелета, непропорциональные конечности, деформации ушных раковин, гипертрихоз и др. В нескольких случаях отмечены явления физического инфантилизма с грацильным телосложением и еще у ряда больных — синдром церебрального ожирения. У половины детей на рентгенограммах черепа выявлены значительные изменения (гипертензия, утолщения костей, обызвествления). В качестве примера может служить выписка из следующей истории болезни.

ПРИМЕР Лена, 12 лет

Родилась от второй беременности (первая беременность — мертворожденный ребенок). В 17-дневном возрасте перенесла тяжелую токсическую диспепсию («думали, что уже умерла»). С тех пор плохо развивалась, всегда была беспокойной и капризной. Первые слова с одного года, но до 3,5 лет речь не обогащалась. В три года перенесла коклюш и краснуху. До 4,5 лет воспитывалась дома, а затем до 6 лет в детском саду. С 6 лет начала развиваться речь. В 8 лет была направлена в специализированную школу, для детей с речевыми проблемами, однако два года занималась в подготовительном классе. На занятиях всегда была раздраженной, возбужденной, постоянно находясь в состоянии беспокойства, задевала ребят, хватала их за волосы, пыталась пальцами или карандашом ткнуть им в уши, в глаза. В классе часто пела, кричала, танцевала, валялась на полу, переворачивалась на парте. Иногда снимала трусы, поднимала подол платья. В тетрадях вместо того, чтобы выполнять письменные задания, все перечеркивала, не могла даже обвести и раскрасить картинки. В связи с таким поведением в 9-летнем возрасте помещена в психиатрическую больницу. Контакт с девочкой был затруднен из-за ее повышенной отвлекаемости. Девочка обнаруживала выраженную отсталость психического развития. С детьми не было нормального общения, по отделению бегала босиком, одевалась неряшливо, за собой не следила. Во время занятий инициативы не проявляла, лишь отвечала на вопросы. Называла несколько печатных букв, слова на слоги делить не умела, звуки не выделяла. Счет могла вести только в прямом порядке, представления о числе были неправильными. Несмотря на плохое внимание, благодаря индивидуальному подходу педагога научилась сливать слоги, работать с разрезной азбукой, овладела счетными операциями в пределах пяти. Однако при письме не различала линейки в тетради, освоение письменных навыков вызывало большие затруднения. Под влиянием лечения стала спокойнее. Повторное поступление в больницу связывалось с резким психомоторным беспокойством, частыми дистимиями, неспособно-

стью усваивать школьные навыки. В отделении училась по программе первого класса коррекционной школы, под влиянием лечения нуредалом выровнялось поведение.

При неврологическом осмотре: движения неловки, конвергенция глаз недостаточная, несколько сглажена правая носогубная складка. Общая мышечная гипотония. Псевдоспонтанный гиперкинез. Разлитое косноязычие. Голова неправильной формы с несколько вытянутой теменной частью. На рентгенограммах черепа утолщение внутренней пластинки лобной кости. Усиление рисунка диплоэтических вен.

На ЭЭГ отмечаются нерегулярные медленные волны выше средней амплитуды, альфа-ритм отсутствует. Периодически справа регистрируется гиперсинхронизация дельта-волн преимущественно в височно-затылочных отделах, иногда также слева, билатерально и генерализованно. Гипервентиляция не меняет картину ЭЭГ, фотостимуляция не усваивается. КГР высокий, спонтанный.

При психологическом обследовании была очень беспокойной, все время вскакивала, вслух регистрировала свои действия. Отвечала не сразу, для получения адекватной реакции требовались дополнительные побуждения. По ревизованной шкале Стэнфорд—Бине ее IQ равен 50.

Исследование с помощью WISC показало, что при общем итоге, равном 60, оценка выполнения невербальных проб ниже, чем вербальных. По результататам тестирования выявлены нарушения в первую очередь аналитико-синтетической, комбинационной, обобщающей способности к суждению. Судя по тем заданиям, которые она выполняла лучше, можно думать об относительно большей сохранности памяти, лексикона и конкретного мышления. Выполнение задания по методике Гольдштейна—Ширера производила методом проб и ошибок. Без стимуляции отвлекалась и прекращала свою деятельность. Кубики ставила наугад, проецировала их на поверхности стола неправильно. С предметной классификацией справиться не могла. Начинала группировать картинки правильно, но затем ошибалась, не была способна объяснить принцип, на основании которого выделяла группы предметов, беспорядочно перекладывала карточки из одной кучки в другую. Рисунки человека, дома и дерева выполнялись без важнейших деталей, элементарно и небрежно, не соблюдались пропорции. Воспроизведение фигур (по методике Бендер) подтвердило крайне плохие графические способности девочки. Она не смогла правильно скопировать ни размер, ни форму, ни отношения между элементами и целыми фигурами. В свои рисунки она добавляла много отсутствующих штрихов, но одновременно с этим выпадали и имеющиеся элементы.

Катамнестическое обследование через три года выявило, что девочка обучается в коррекционной школе в третьем классе. Больная беспокойная, крайне отвлекаемая, капризная; нередко напряженная, с трудом осваивает программу, и то при условии постоянного стимулирования ее активности и внимания.

Р е з ю м е. В основе описанных психических нарушений лежит ранняя тяжелая токсическая диспепсия с высокой лихорадкой (до 40°С в течение

нескольких дней), во время которой девочка была в коматозном состоянии. После этого заболевания развитие замедлилось. Тогда же появились неврологические признаки органического поражения ЦНС. Со временем у больной выявилась психическая отсталость с речевыми расстройствами, с неспособностью к психическому напряжению и непрекращающимися колебаниями напряженного эмоционального тонуса, нередко достигающими глубоких дисфорий. Психологические исследования показали, что наиболее нарушены внимание, абстрактное мышление, процессы обобщения, синтеза и анализа, пространственные и временные представления, а также тонкие моторные навыки. В несколько лучшем состоянии память, словарный запас и способность к конкретному мышлению. Большей сохранностью этих психических проявлений объясняется то, что, несмотря на трудности, девочка все же обучается в третьем классе вспомогательной школы, хотя и требует для этого индивидуального подхода. Изменения на электроэнцефалограммах больной должны быть расценены как показатель особенно значительных нейродинамических сдвигов, преимущественно ирритативного характера в глубинных структурах мозга.

О значении некоторых факторов (наследственности) в происхождении этой формы психического недоразвития можно судить по следующим данным. Только у нескольких больных среди родственников имелись психозы, психопатии или алкоголизм. Все это не позволяет оценить в полной мере роль патологической наследственности. На вопрос об этиологии более ясный ответ дает анализ течения перинатального и раннего постнатального периода. Так, асфиксия новорожденного, тяжелая родовая травма и признаки слаборожденности наблюдались у половины больных. К этому следует добавить, что более половины всех больных на первом году жизни перенесли тяжелые, истощающие или многократные заболевания, в том числе энцефалиты. Подтверждением того, что пери- и постнатальные вредности занимают важное место в этиологии этой формы, может служить также наличие у половины больных очень рано появляющихся неврологических признаков органического поражения ЦНС.

Суммируя полученные результаты *ЭЭГ-исследований*, можно сделать предположение о наиболее пораженных системах мозга. По-видимому, функциональные нарушения охватывают преимущественно его срединные структуры, причем в отличие от атонической формы здесь, скорее всего, имеет место преобладание ирритации. Таким образом, приведенные психопатологические особенности, характеризующие представителей этой формы, связаны с поражением функциональных систем, представленных в глубинных структурах и находящихся в более или менее постоянно возбужденном состоянии.

В известной мере доводом в пользу заинтересованности глубинных образований мозга в происхождении дисфорической формы недораз-

вития могут служить результаты пневмоэнцефалографических исследований, выявлявшие атрофические подкорковые процессы, расширение и водянку III желудочка.

В заключение можно сказать, что описанная форма умственной отсталости, сочетающаяся с аффективной напряженностью, утрированностью влечений, апрозексией, чрезмерным двигательным беспокойством и рядом других признаков должна быть выделена из общей массы состояний психического недоразвития. На наш взгляд, этиология дисфорической формы также отличается от того, что мы наблюдаем при других формах умственной отсталости. Если суммировать процент больных, перенесших серьезную родовую травму, тяжелые истощающие болезни, менингоэнцефалиты и мозговые осложнения после вакцинации в возрасте до года, станет ясным, что их психическая отсталость во всех случаях связана именно с этими факторами.

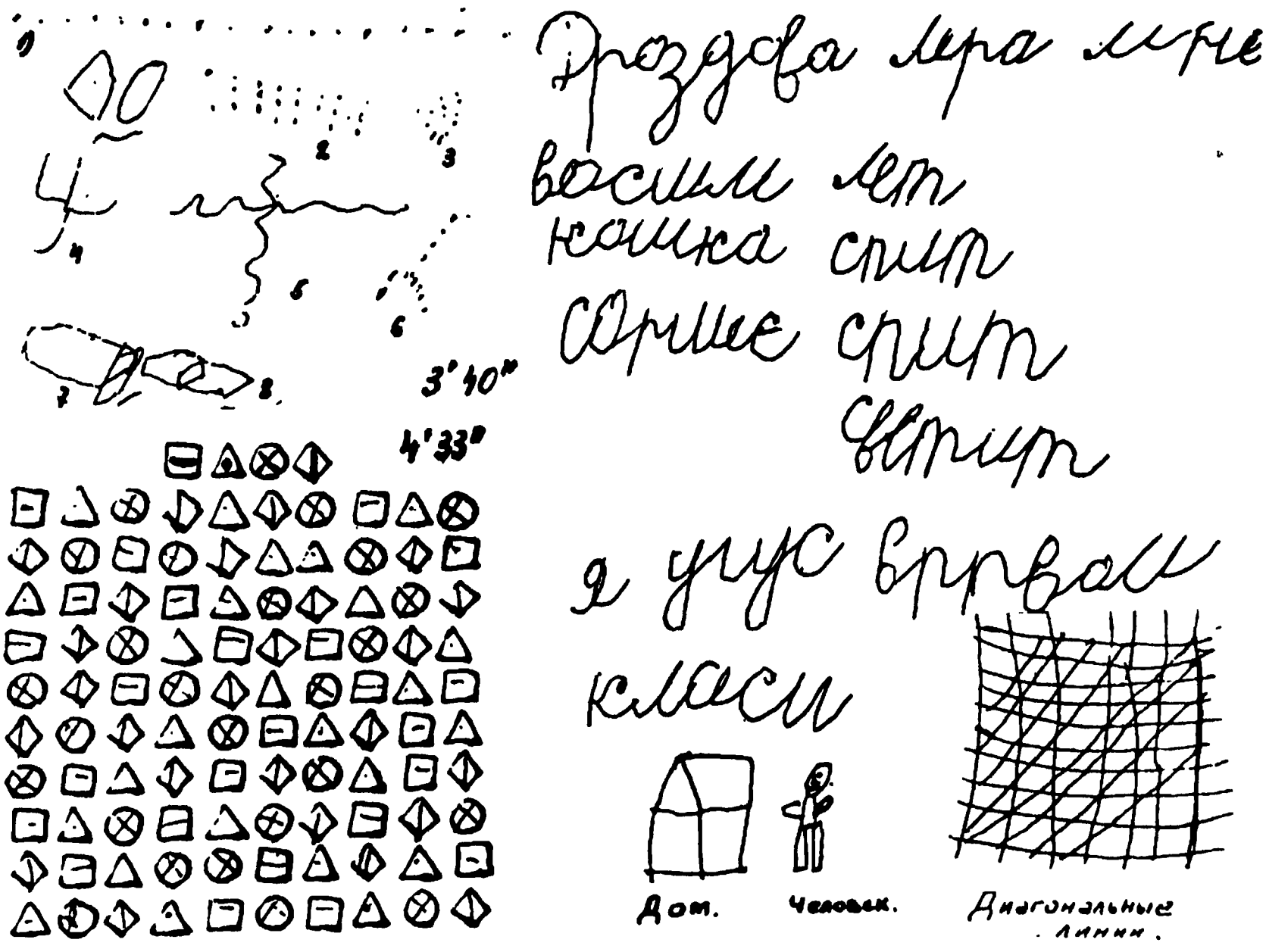

Рис. 6. Дисфорическая форма (12 лет)

СТЕНИЧЕСКАЯ ФОРМА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

В прошлом нередко описывалась форма психического недоразвития под названием первичной (Tredgold A. P., 1952), эндогенной (Strauss A. A., 1939), генуинной, семейной (Benda C., 1952), гармоничной (Kohler C., 1963), субкультуральной (Lewis E., 1933), физиологической (Jervis G., 1959) умственной отсталости. Иногда ее называли умственной отсталостью с неясной этиологией (Гуревич М. О., 1932), без неврологических нарушений (Grawell D., 1965), без биологических проявлений (Garrard S., Richmond J., 1975). Как полагает A. Strauss (1939), «эндогенная умственная отсталость» обусловлена специфическим наследственным предрасположением, не вызывающим ни грубых неврологических последствий, ни отклонений в поведении.

При ней, как думают, поражается только интеллектуальная сфера. «Истинная умственная отсталость» (олигоэнцефалопатия, по C. Benda 1952) отличается отсутствием таких повреждений, которые позволили бы отнести этих больных в другую категорию психической отсталости. Обнаруженные C. Benda при морфологическом изучении мозга фетальные нейроны, нарушения миграции нейробластов, асимметрии и аномалии основных нервных центров позволяют рассматривать эту форму как нарушение дифференциации мозга. Именно к этой форме больше, чем к другим, должно быть отнесено мнение E. Kraepelin (1916) о том, что при олигофрении имеется тотальная задержка психического развития. В действительности же глобальность и равномерность поражения всей психики в целом при олигофрении для многих больных в значительной мере оказываются условным понятием. Только в сравнении со многими другими дефектами, приобретенными в течение жизни, слабоумие при умственной отсталости является более равномерным в том смысле, что охватывает, так или иначе, все сферы психической деятельности.

Об инертности психических процессов при психическом недоразвитии пишут все специалисты, которые имеют дело с этим контингентом больных. B. Inhelder (1968), базируясь на теоретических положениях J. Piaget, характеризует олигофренов как субъектов, у которых развитие мышления остановилось на фазе конкретных операций, а суждения являются вязкими, лишенными свойственной нормальной психике гибкости.

Л. Б. Гаккель (1953), М. В. Соколова (1962) и др. говорят о преимущественном нарушении процессов внутреннего торможения, сказы-

вающимся в затрудненной выработке дифференцировок и т. д. Отмечается также ослабление возбудительного процесса, препятствующего образованию простых и в особенности сложных условных рефлексов (Певзнер М. С., 1959; Baumeister A., 1964, и др.).

В анализе нейродинамики психического недоразвития существенная роль принадлежит изучению биоэлектрической активности мозга. Специалисты, изучавшие ЭЭГ больных олигофренией, акцентируют свое внимание на функциональном состоянии отдельных структур мозга, что оправдывается находками ряда исследователей (Clausen J., 1966, и др.), пришедших к выводу о зависимости возникновения некоторых типов отсталости от недостаточного функционирования отдельных мозговых образований.

Как было уже сказано, С. С. Мнухин (1961) наряду с другими формами выделял стеническую форму умственной отсталости на основе способности усвоения школьных навыков, способности овладения операциями, состоящими из ряда последовательных актов, особенностей эмоционально-волевой сферы и поведения, результатов исследований высшей нервной деятельности и различия этиологических факторов. Эта форма отличается сравнительно равномерным недоразвитием, а приспособление к житейской ситуации, как и овладение навыками чтения, письма и счета, зависит от уровня интеллектуальной зрелости. Основные нервные процессы относительно сильны, хотя часто недостаточно уравновешенны и почти всегда недостаточно подвижны.

От общего числа умственно отсталых детей, поступивших в детскую психоневрологическую больницу, дети со стенической формой умственной отсталости составляют 50%.

Общие клинические особенности стенической формы

Дети с этой формой отличаются сравнительно равномерным недоразвитием как интеллектуально-мнестических, так и эмоционально-волевых функций. Приспособление к семейной ситуации, школьному коллективу, социальная адаптация в целом, как и овладение навыками письма, чтения и счета, у них находятся в большей мере, чем у детей с другими формами, в зависимости от уровня их психического развития. Ограниченности, бедности и уплощенности их мышления соответствуют примитивность и недостаточная дифференцированность аффективной сферы. Менее изменены влечения — пищевые, оборонительные и другие реакции. Относительная сила этих побуждений

обусловливает более целенаправленное, устойчивое и организованное поведение. Однако, несмотря на определенную мотивированность отдельных поступков, их поведение в целом лишено творческой инициативы и любознательности. В посильной же для них умственной и физической деятельности они проявляют вполне удовлетворительную выносливость и прилежание.

У половины детей — резкое отставание развития речи. Одни дефекты речи зависят от нарушения произношения, а другие — от плохой дифференцированности слухового восприятия. Их словарный запас меньше, чем у представителей астенической формы. У детей со стенической формой различные успехи в учебе. Отмечаются удовлетворительные пространственные и отчасти временные представления. Расстройства внимания менее тяжелы и обнаруживаются лишь в сравнении с процессами устойчивости, распределенности и переключаемости внимания у здоровых детей.

У подавляющего большинства детей со стенической формой имеются довольно грубые нарушения памяти. Они выражаются в худшем непосредственном запечатлении наглядного и словесного материала, в невозможности использовать приемы осмысленного запоминания. В процессе припоминания, при воспроизведении они не проявляют достаточной активности. Индивидов с относительно хорошей механической памятью мало — около 20%.

Наибольшую часть индивидов с этой формой отличают живые, яркие, достаточно сильные и синтонные эмоциональные проявления. В связи с этим они стремятся к обществу сверстников, привязаны к родителям в большей мере, чем представители других форм. В целом же чувства этих детей отличаются недостаточной зрелостью, недифференцированностью. У 50% из них аффективные проявления были плохо сбалансированы. Почти у половины детей преобладающий фон настроения добродушный и беспечный, однако наличие стойкого, ничем не омрачаемого благодушия — значительная редкость. Поведение этих индивидов в меньшей мере по сравнению с представителями других форм носит импульсивный и хаотичный характер, однако и у них практически отсутствует борьба мотивов. Они почти не учитывают возможные последствия своих действий. Все же, несмотря на это, их в сравнении с представителями других форм можно считать наиболее активными, самостоятельными и трудоспособными.

Индивиды со стенической формой отличаются более выраженными и стойкими побуждениями и влечениями, связанными с пищевыми и оборонительными инстинктами, на базе которых в значительной степени развивается целенаправленное поведение. В противополож-

ность представителям других форм они с большим упорством пытаются преодолевать возникающие на их пути препятствия.

У части детей аффективные расстройства, усиленные или извращенные влечения резко меняют поведение. В связи с этим у них наблюдается психопатоподобное поведение, которое в некоторых случаях становится антисоциальным. Степень же моторного недоразвития коррелирует с психической неполноценностью. Проявления дисгенеза встречаются в редких случаях.

Описываемые дети не вполне однородны по своему составу. У одних соотношение между состоянием интеллектуально-мнестической и эмоционально-волевой сфер таково, что трудно говорить о преобладающем нарушении одной из них; у других — равномерность недоразвития скрывается за изменчивостью аффективных проявлений. В связи с этим выделены два клинических варианта: уравновешенный и неуравновешенный.

Уравновешенный вариант

К этому варианту относится несколько больше половины представителей стенической формы. Его клиническая картина иллюстрируется историей болезни.

ПРИМЕР Елена, 14 лет

Отец — алкоголик. Родилась от седьмой беременности, протекавшей с тяжелым токсикозом. Роды затяжные, с асфиксией. Психомоторное развитие отставало. Фразовая речь после трех лет. В два года перенесла тяжелый коклюш, в три года отмечалось несколько судорожных припадков. Всегда была вялой, плаксивой, забывчивой. Были головные боли и головокружения. С семи лет в массовой школе. Знания всегда были очень плохие. В 6-м классе оставлена на второй год. Девочка прилежна, трудолюбива, усидчива, ответственно относится к учебе. Запас знаний по-прежнему мал. Она не освоила программу за предыдущие годы обучения. Отвлеченные понятия истолковывать не умеет, переносного смысла пословиц и метафор, как правило, не понимает. Круг интересов очень узок. Во время работы, особенно физической, проявляет достаточно устойчивое внимание. С интересом принимает участие в трудотерапии. Охотно общается с детьми, однако особой активности при этом не проявляет. Всегда дисциплинированна, хорошо соблюдает режим отделения.

На ЭЭГ — нерегулярный альфа-ритм. В передних отделах — острые волны. Усвоение фотостимуляции нет. После открывания глаз и фотостимуляции ритмическая активность ухудшается слева. Гипервентиляция не меняет картины ЭЭГ.

По шкале Стэнфорд—Бине IQ равен 78. Выявляется удовлетворительная аналитико-синтетическая деятельность на конкретном материале (по методике Гольдштейна—Ширера). Предметы обобщает (классифицирует) удовлетворительно. Счетные операции — в объеме трех классов массовой школы. Читает бегло, пересказывает содержание прочитанного посредственно, недостаточно четко схватывает его смысл, плохо строит фразы, проявляет мало самостоятельности в изложении. Процесс письма автоматизирован. По сюжетным картинкам рассказ составляет неудовлетворительно. Лексикон недостаточен. Память ослаблена. Предложенные восемь слов правильно повторила только с седьмого раза, но уже на восьмой раз снова ошиблась. Внимание без серьезных отклонений (по методике Бурдона). Относительно неплохие графические способности обнаружены при рисовании человека и дома. Копирование рисунков по методике Бендер выполняет с незначительными ошибками. Удовлетворительно автоматизирует последовательные ряды (месяцы, цифровой ряд). Хорошо ориентируется в сторонах тела, как на себе, так и на других (пробы Хеда). Моторика соответствует хронологическому возрасту (по методике Озерецкого Н. И.).

Р е з ю м е. В анамнезе девочки имеется много вредностей, которые могли быть причиной ее психического недоразвития (алкоголизм отца, беременность матери с тяжелым токсикозом, трудные роды, асфиксия и др.).

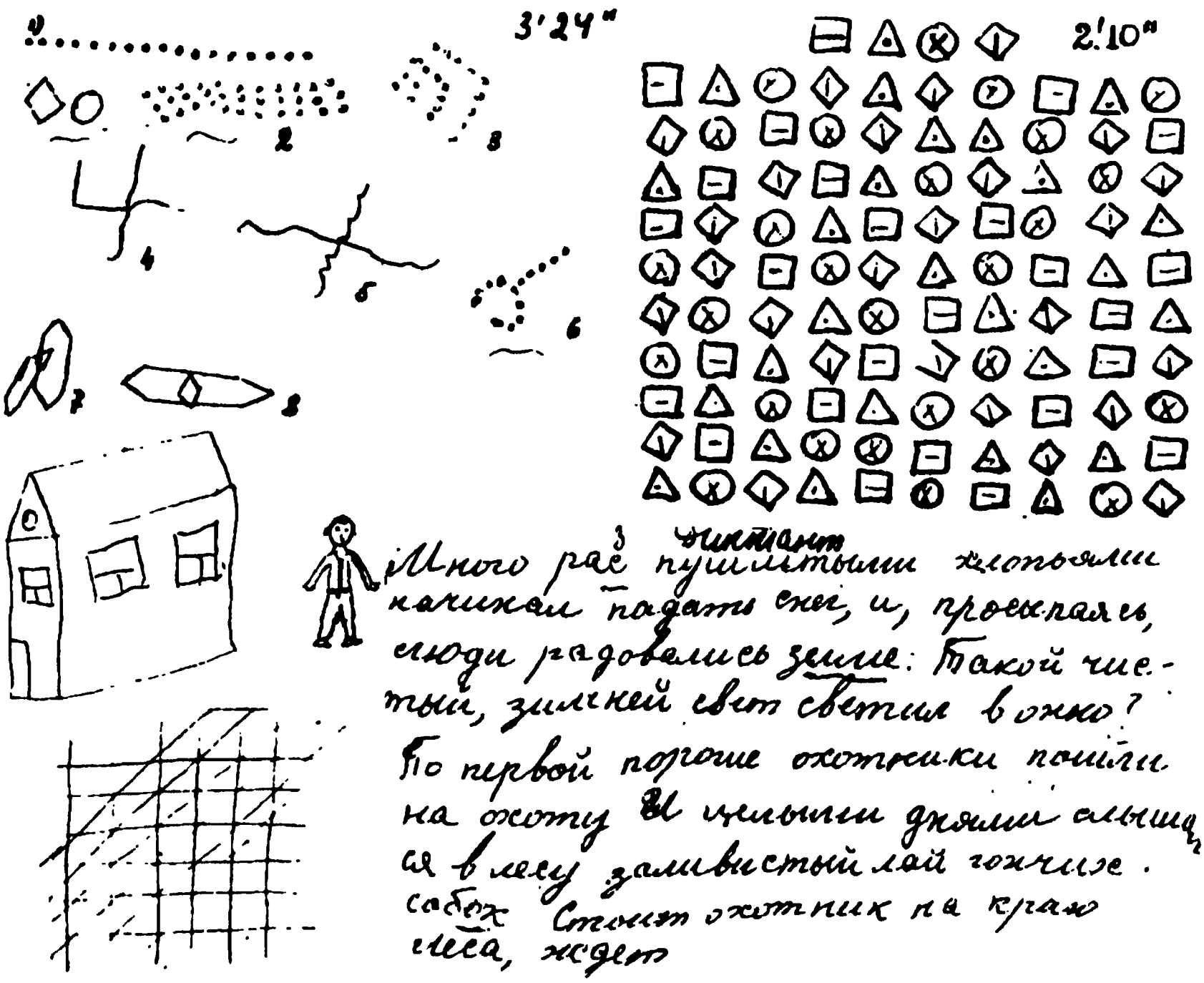

Рис. 7. Стеническая форма, уравновешенный вариант (14 лет)

Возможно, что сочетание этих факторов и является истинной причиной умственной отсталости. К особенностям состояния девочки следует отнести, с одной стороны, недостаточную активность, а с другой — усидчивость, прилежание и трудолюбие. Клинико-психологические и ЭЭГ-исследования приводят к выводу, что психические нарушения в данном случае имеют тотальный характер, все же моторика, внимание, конструктивные и графические способности развились несколько лучше, чем остальные психические функции.

Неуравновешенный вариант

У 46% детей этой формы умственной отсталости интеллектуальной неполноценности сочетается с суетливостью, двигательным беспокойством, эмоциональной неустойчивостью, а нередко и повышенной возбудимостью. В качестве примера приводится выписка из истории болезни.

ПРИМЕР Татьяна, 11 лет

Мать — деградировавшая алкоголичка. Отец — алкоголик, осужден за убийство. Дед со стороны матери — алкоголик. От 1-й протекавшей с токсикозом беременности. До года перенесла пневмонию, в 5 лет — корь и ветряную оспу. Воспитывалась в детских учреждениях. Всегда была очень подвижной, с трудом поддавалась воспитанию. С 7 лет в школе для слабовидящих. Из-за беспокойного поведения, неуспеваемости, обнаружившегося снижения интеллекта переведена в коррекционную школу-интернат (8-го вида), где и обучалась в дальнейшем. В классе была очень суетливой, шумливой, неорганизованной, отказывалась заниматься, срывала уроки. После занятий терроризировала детей, задевала их, щипала, колола иголками, ножницами, обещала выколоть глаза, порезать бритвой. Легко возбуждалась. В состоянии аффекта цинично бранилась, становилась агрессивной. Направлена в больницу. В отделении легко вступала в контакт. Обнаруживала очень малый запас знаний. Была способна лишь к элементарным обобщениям, сходство и различие между предметами определяла лишь по второстепенным признакам. Мыслительные процессы носили конкретный характер. По незначительному поводу возникали сильнейшие аффекты с бранью, агрессией и стремлением к разрушительным действиям. Эпизодически развивались дистимии, была назойливой, дразнила детей, приставала к персоналу. Под влиянием транквилизаторов стала спокойнее, удовлетворительно справлялась с программой коррекционной школы, участвовала в трудовых процессах. Отмечены сходящееся косоглазие, установочный нистагм, гиперметропия.

На ЭЭГ — в задних отделах мозга — непостоянный альфа-ритм. В передних отделах доминирует регулярный сигма-ритм, возникающий вспышками. Реакции на открывание глаз и звук снижены. При гипервентиляции — гиперсинхронизация, а затем гиперсинхронные острые волны и пики.

IQ по шкале Стэнфорд—Бине равен 63. Аналитико-синтетические процессы конкретного мышления затруднены (по пробам Гольдштейна—Шире-

ра). Не твердо знает основные различия и черты сходства между предметами и не умеет обобщать сложные предметы (по методике классификации). Арифметические действия выполняет лишь в пределах двух десятков. Читает недостаточно бегло, воспроизводит прочитанное с ошибками. Процесс письма автоматизирован, но не соответствует возрасту. Содержание сюжетных картинок передает примитивно, часто не понимая главного. Лексикон беден. Память девочки ослаблена. Плохо воспроизводит предложенные фразы и ряды цифр. Графические возможности — крайне примитивные (рисование человека и дома). На рисунках отсутствуют существенные детали, сами фигуры изображены элементарно. Моторика (по методике Озерецкого Н. И.) соответствует интеллектуальному возрасту.

Р е з ю м е. В анамнезе — алкоголизм деда, матери, отца и его антисоциальное поведение, т. е. выраженная наследственная отягощенность по двум линиям. Именно наследственность — основная причина развившейся у девочки умственной отсталости. К отягощающим факторам относятся токсикоз беременной и болезни раннего возраста. На формировании личности девочки сказались неблагоприятные бытовые условия и тяжелая психологическая атмосфера семьи. Своеобразие клинической картины складывается из сочетания интеллектуальных и грубых личностных нарушений. Интеллектуально-мнестическая сфера страдает более или менее равномерно, без каких бы то ни было более серьезных расстройств. В соответствии с уровнем интеллекта находится и ее моторное развитие. У девочки возникают резкие аффективные разряды и относительно затяжные дистимические состояния. Она агрессивна и сексуальна. По данным ЭЭГ, снижена активность корковых структур на фоне относительно повышенной деятельности подкорковых образований.

В **этиологии** стенической формы умственной отсталости имеет значение наследственное отягощение. Психозы и олигофрения близких родственников обнаруживаются значительно реже, а число родителей пожилого возраста значительно выше, чем при других формах. У половины этих детей родители — психопатические личности или алкоголики, а у некоторых — тяжелые соматические больные. У трети матерей отмечаются угрожающие выкидыши и токсикозы беременных. Реже (6%), чем у детей с другими формами, констатируются тяжелые родовые травмы. Вредности первого года жизни наблюдаются у половины из них, в то время как у детей с астенической формой — почти в 75% случаев. Половина детей воспитывается в условиях полной либо частичной депривации в связи с болезнями или смертями матерей. Около 3/4 детей воспитываются в семьях с очень низким культурным уровнем, а 1/3 детей — в распавшихся или крайне неблагополучных семьях.

Наиболее вероятная причина стенической формы умственной отсталости — сочетание взаимодействующих факторов: отягощенной наследственности и средовых вредностей.

Биоэлектрическая активность мозга

Биоэлектрическая активность мозга у детей со стенической формой различна: более частые ритмы преобладают у 65%, а медленная активность — в 33% случаев. Медленные колебания у них встречаются реже, чем у индивидов с другими формами. Низкая амплитуда основной активности была у 33% детей, а колебания высокого вольтажа преобладают примерно у 20%. Более чем у трети детей обнаруживаются фокальные изменения. В равной степени часто встречаются как левосторонняя, так и правосторонняя локализация очага. Нередкое явление и билатеральная очаговая активность. Грубые же диффузные изменения отмечаются в меньшем числе случаев. Нерегулярность колебаний ЭЭГ у них преобладает лишь в трети случаев, тогда как у индивидов с астенической формой — в половине, а у детей с атонической формой в ⅔ случаев. У половины детей обнаруживается спонтанная гиперсинхронизации. Она, как и тенденция к пароксизмальности, встречается реже, чем у детей с астенической формой. Ритмы фотостимуляции усваивают меньше трети детей, что значительно хуже по сравнению с детьми астенической формы (50%). У индивидов со стенической формой изменения при гипервентиляции менее значительны и наблюдаются реже, чем при астенической, но чаще, чем при атонической форме. Кожно-гальванические реакции у детей описываемой формы умственной отсталости высокие — почти в три раза чаще, чем у детей других форм, латентный период у них оказывался более продолжительным.

Результаты биохимических исследований

У детей с анализируемой формой общий уровень белка и альбумина ниже нормального и меньше, чем при астенической и атонической формах. Анализ гликемических кривых с помощью коэффициента Бодуэна показывает, что в ответ на введение сахара возникает более значительная гипергликемия, чем у здоровых, что указывает на неустойчивость углеводного обмена. Экскреция 17-кетостероидов у этих детей до 12 лет превышает верхнюю границу нормы и не достигает нормальных величин у более старших представителей этой формы. При стенической форме биохимические данные — показатель относительно меньших сдвигов в метаболизме, чем при других формах, что позволяет предположить отсутствие значительных изменений в центральных вегетативных аппаратах, регулирующих изучавшиеся стороны обмена.

Результаты психологических исследований

Средний IQ (по WISC) у детей со стенической формой умственной отсталости — 77,5 (σ = 12,9), что выше, чем у детей с астенической и атонической формами. Средний IQ вербальной части шкалы также несколько больше. Особенно характерен для обсуждаемых детей высокий средний IQ невербальных проб: 83,5 (σ = 15,6), отличающийся от такового у детей с астенической и атонической формами. У представителей стенической формы — неплохие перцептивные возможности, отсутствие грубых нарушений внимания, неплохая зрительно-моторная координация, удовлетворительные конструктивные способности, относительно неплохое обучение новому материалу, хорошая зрительно-моторная координация, относительная дифференцированность восприятия, умение по частичной информации воссоздать целое, удовлетворительное схватывание ситуации в целом. Менее успешное выполнение вербальных заданий — показатель того, что у таких детей поверхностный характер мыслительных процессов, меньший объем практических знаний, худшая способность оценивать прошлый опыт, недостаток логичности мышления, запаса знаний, памяти и интересов. У них неплохая концентрация внимания, менее значительные расстройства памяти, удовлетворительное овладение чтением, письмом и счетом находится в большем или меньшем соответствии с уровнем психического недоразвития. Если же у них и отмечается неспособность овладения школьными навыками, то, как правило, при этом у них наблюдаются и другие психические расстройства. Выявляется слабость аналитико-синтетического мышления на конкретном материале. Эти результаты значительно лучше, чем у детей с атонической и с астенической формами. Метод исключения четвертого предмета показывает, что дети младшего возраста (7–8 лет) не справляются с этим заданием, старшие же (10–14 лет) — в значительной части простых заданий умеют выделить неподходящий предмет, но не могут дать объяснений своего выбора. Большинству детей не удается найти наиболее существенные среди ряда признаков и обобщить их. Подавляющее большинство детей более или менее правильно группируют (классифицируют) предметы, однако на это требуется в два раза больше времени, чем здоровым, и им не удается объяснить принцип, которым они пользуются.

Расстройства памяти более значительны, чем другие проявления психического дефекта. Выявляется неплохая работоспособность, менее слабая концентрация внимания и недостаточная переключаемость сравнительно с детьми с другими формами патологий.

10% представителей обсуждаемой формы рисуют вполне удовлетворительно, что в три раза больше, чем у детей с астенической, и тем более чем у детей с атонической формой. Все же их рисунки крайне примитивны, в них отсутствуют существенные детали и искажаются пропорции. Воспроизведение графических фигур (теста Бендер) хуже, чем в норме, в сравнении же с представителями вышеописанных форм качество и темп работы значительно выше.

Нарушения в зрительно-пространственной ориентации движений менее значительны, чем у детей с вышеописанными формами. Моторное недоразвитие (по методике Н. И. Озерецкого), как правило, находится в соответствии с интеллектуальным отставанием.

Нарушения мышления. В процессе клинико-психологических исследований обнаруживаются значительные нарушения мыслительных процессов. Особенно затруднены процессы анализа и синтеза. При мысленном членении воспринимаемого объекта они выделяют гораздо меньшее число деталей, чем их психически полноценные сверстники. У них отсутствует многоступенчатое, последовательно усложняющееся членение объектов, анализ протекает бессистемно. Результатом этого является недостаточный синтез, они нередко не только не указывают на связи между элементами, но и не замечают даже их смежности и последовательности. Своеобразие этой формы в том, что аналитико-синтетические процессы на конкретном материале протекают лучше и быстрее, чем при астенической и тем более атонической и дисфорической формами.

Представители анализируемой формы заметно хуже устанавливают сходство или различие между отдельными воспринимаемыми или припоминаемыми предметами и явлениями. Эти затруднения связаны с тем, что они соотносят несравнимые признаки объектов, переходят на характеристику одного из предметов, забывая о другом, слишком широко понимают сходство их элементов. При исследовании обобщения предметов и явлений оказывается, что младшие дети нередко используют ситуационные объединения предметов, а старшие уже иногда группируют по категориям. Эти группы, будучи заученными, но не осмысленными, нередко неустойчивы. Обобщения, усвоенные в школе, часто не могут использоваться в житейской ситуации или при исследовании. В случае же правильного классифицирования предметов дети не всегда способны мотивировать свои действия.

В отличие от детей с астенической и особенно с атонической и дисфорической формами отсутствуют серьезные нарушения стройности, последовательности, целенаправленности мышления, стереотипии, эхолалии и чрезмерная обстоятельность мышления. Лексикон очень беден

у подавляющего большинства, составляя в среднем 50–70% от нормы. Особенности речи этих детей характеризуются тем, что они не знают названий многих часто встречающихся предметов, употребляют мало глаголов и специальных обобщающих терминов, слов, обозначающих свойства и качества предметов, допускают слишком широкое употребление слов. Этим во многом объясняется примитивность пересказа, спонтанной речи и диалога. Они редко употребляют распространенные предложения, часто искажают их грамматический строй. Бедность активного словаря связана с ограниченной познавательной деятельностью и недостаточной опосредующей ролью слова в развитии мышления. Наибольшая бедность лексикона у этих детей в сравнении с другими, вероятно, определяется более замедленным развитием речи и частыми грубыми ее нарушениями. 47% детей обнаруживают различные выраженные расстройства речи (задержку развития, косноязычие, аграмматизм, брадилалию, нарушение акцентов, тахилалию, заикание).

Имеющиеся расстройства памяти улучшаются при неоднократном воспроизведении прочитанного, пересказе просмотренных телепередач и кинофильмов, развитии способности к осмысленному запоминанию. Добиться же улучшения запоминания материала с помощью инструкций в отличие от здоровых им не удается.

Эмоциональные нарушения. Аффективная жизнь этих детей характеризуется незрелостью, примитивностью, недостаточной дифференцированностью чувств, проявляющихся однообразием и лишением тонких оттенков, неспособностью при необходимости подавлять и регулировать свои эмоции. Непосредственные переживания для них настолько актуальны, что они не могут учитывать свои будущие, возможно негативные, эмоции. У них с трудом развиваются высшие моральные и интеллектуальные чувства. В большинстве случаев они не могут выработать правильного отношения к своим семейным и школьным обязанностям. В сравнении со здоровыми детьми их интересы ограниченны и неглубоки, особенно мало они интересуются познавательной деятельностью, отсутствует любознательность. Поведение недостаточно целесообразно, лишено планового характера, отсутствует борьба мотивов, плохо учитывается актуальная ситуация, и не удается предвидеть последствия своих поступков. Все же они синтонны, способны сопереживать радостям и неприятностям других. В отличие от детей других форм большинство индивидов со стенической формой значительно активнее и деятельнее, способнее к целенаправленной деятельности и трудоспособнее. Существенная их черта — отсутствие серьезных извращений произвольной активности. У них почти не наблюдается явной дурашливости и странностей в поведении, нет сте-

реотипий, хаотического поведения, столь часто встречающихся при атонической и дисфорической формах. Неусидчивость, суетливость, двигательная расторможенность, психопатоподобное поведение, антисоциальные поступки встречаются относительно реже, чем при других формах умственной отсталости. Элементарные эмоции и влечения, как правило, не извращены, часто более выражены, в отличие от того, что имеет место у детей с атонической и астенической формами.

Одним из важных признаков этой формы является равномерность психического недоразвития. Степень поражения интеллектуально-мнестической сферы в значительной степени соответствует глубине нарушений эмоционально-волевой сферы. Если несоответствие все же отмечается, то оказывается менее значительным, чем у лиц с другими формами. Школьная успеваемость и приобретенные навыки этими детьми в значительной мере соответствуют выраженности их психического дефекта.

У представителей обсуждаемой формы имеются недоразвитие моторики, затруднения в построении внутреннего образа, пространственной организации движений из-за недостаточной связи между зрительным и моторным анализаторами. Однако степень этих нарушений значительно меньшая, чем у детей с другими формами. Эти данные позволяют предположить, что их лучшая успеваемость связана с меньшими нарушениями в сфере межанализаторных отношений. Уровень моторного развития почти у всех детей со стенической формой отстает от хронологического возраста и чаще всего соответствует интеллектуальному недоразвитию. Более глубокое недоразвитие моторики, не соответствующее интеллектуальному развитию, у детей с атонической, дисфорической и астенической формами встречается в 9–10 раз чаще.

Припадки у индивидов со стенической формой встречаются менее чем в 10% случаев. Очаговые поражения ЦНС и вегетативные расстройства характерны для четверти случаев, что значительно реже, чем при атонической и дисфорической формах. Соматические особенности: замедленный рост, низкая масса тела, слабая физическая сила, плохой иммунитет, физический инфантилизм или диспластическое телосложение наблюдаются намного чаще.

Психопатии и алкоголизм в роду сравнительно с другими формами встречаются чаще и составляют 46,5%, часто встречается солидный возраст родителей и соматические заболевания у них. Можно сделать заключение о наличии у них неблагоприятной неспецифической наследственности.

Беременности у матерей в трети случаев осложняются угрозой выкидышей, токсикозами беременных, реже переживаниями тяжелых

стрессов. Многие дети недоношены. Раннее постнатальное развитие этих детей несколько благополучнее, чем у детей других форм. Патогенная роль пренатальных вредностей в происхождении этой формы умственной отсталости более очевидна.

Половина детей воспитывается в первые годы жизни в условиях депривации и большинство — в неблагоприятной семейной ситуации, что значительно ухудшает возможности их психического развития.

Приведенный клинико-психологический анализ дает возможность не только выделить стеническую форму, но и очертить особенности структуры психического дефекта.

Клинико-электроэнцефалографические корреляции

У больных с этой формой более или менее равномерно снижена активность нервных процессов и значительно выражена их инертность. Они также указывают на отсутствие локальных нарушений в корковых или подкорковых структурах. В пользу этого, как нам кажется, говорят и результаты биохимических исследований. Доказательство падения активности нервных процессов — снижение биоэлектрической активности, выражающееся в низкочастотных медленных нерегулярных колебаниях, снижении и замедлении реакций, отсутствии локальных и пароксизмальных изменений. Психическая отсталость этих индивидов может быть связана с недоразвитием многих функциональных систем, ответственных в первую очередь за процессы отвлеченного мышления и за наиболее высокие и тонкие эмоциональные проявления. При этом следует отметить неглубокое, но более или менее равномерное нарушение созревания этих систем. Имеющиеся у больных нейродинамические сдвиги имеют диффузный характер.

Определенное своеобразие имеют нейродинамические механизмы двух вариантов этой формы: уравновешенного и неуравновешенного. На ЭЭГ уравновешенных детей преобладает равномерно распределяющаяся нерегулярная малоамплитудная низкочастотная активность, с малой тенденцией к гиперсинхронизации и пароксизмальности и с худшей реактивностью. Все это вместе показывает снижение коркового тонуса и соответствующее уменьшение активности подкорковых структур. В противоположность этому у детей с неуравновешенным вариантом имеется более регулярная и ускоренная частота колебаний биоэлектрической активности средней амплитуды с чаще встречающимися локальными изменениями и тенденцией к гиперсинхрониза-

ции и пароксизмальности, с лучшими реакциями и усвоением ритма фотостимуляции. Как клинические, так и электроэнцефалографические их особенности указывают на преобладание активности подкорковых структур над тонусом корковых образований (Исаев Д. Н., Поппе Г. К., 1968; Ефремов К. Д., 1974).

Глава 9

РАЗВИТИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Психиатры самого недалекого прошлого: E. Kraepelin (1915), W. Strohmayer (1926), W. Weygandt (1936), М. О. Гуревич (1932), O. Bumke, (1948), R. Neustadt (1928) рассматривали психическое недоразвитие умственно отсталых лиц как стойкий дефект. E. Doll (1947), диагностируя умственную отсталость, немалую роль отводит факторам неизменности и инкурабильности психического состояния.

Многие последующие авторы придерживаются этой же точки зрения. Так, S. Porteus (1941) считает, что колебание интеллектуального уровня несовместимо с диагнозом умственной отсталости. W. Bassek (1942) на основании своего психологического исследования пришел к выводу, что позитивные сдвиги в случаях психического недоразвития невозможны. Такой взгляд на умственную отсталость ограничивал активность врачей, лишал их надежды на возможность изменения состояния больных. Утверждения о неизменном характере психического дефекта ставили умственную отсталость в особое, отдельное от психических заболеваний положение.

Основываясь на результатах своих работ, И. П. Мержеевский (1880), как и И. М. Балинский (1859), пришел к выводу, что и при состояниях «идиотизма» возможны случаи улучшения, обусловленные компенсаторными механизмами. По его мнению, эта динамика находится в зависимости от превращения нейробластов в нервные клетки. В. П. Сербский (1912) думал, что врожденное слабоумие не является только последствием каких бы то ни было заболеваний и что его не следует противопоставлять душевным расстройствам.

Л. С. Выготский (1934) не только признавал у детей с умственной отсталостью возможность изменений психики, но и считал, что движущей силой, определяющей развитие ребенка, являются актуальный уровень активности и зона их ближайшего развития. Таким образом, по его мнению, можно учитывать те психические процессы, которые находятся в состоянии становления.

ции и пароксизмальности, с лучшими реакциями и усвоением ритма фотостимуляции. Как клинические, так и электроэнцефалографические их особенности указывают на преобладание активности подкорковых структур над тонусом корковых образований (Исаев Д. Н., Поппе Г. К., 1968; Ефремов К. Д., 1974).

Глава 9

РАЗВИТИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Психиатры самого недалекого прошлого: E. Kraepelin (1915), W. Strohmayer (1926), W. Weygandt (1936), М. О. Гуревич (1932), O. Bumke, (1948), R. Neustadt (1928) рассматривали психическое недоразвитие умственно отсталых лиц как стойкий дефект. E. Doll (1947), диагностируя умственную отсталость, немалую роль отводит факторам неизменности и инкурабильности психического состояния.

Многие последующие авторы придерживаются этой же точки зрения. Так, S. Porteus (1941) считает, что колебание интеллектуального уровня несовместимо с диагнозом умственной отсталости. W. Bassek (1942) на основании своего психологического исследования пришел к выводу, что позитивные сдвиги в случаях психического недоразвития невозможны. Такой взгляд на умственную отсталость ограничивал активность врачей, лишал их надежды на возможность изменения состояния больных. Утверждения о неизменном характере психического дефекта ставили умственную отсталость в особое, отдельное от психических заболеваний положение.

Основываясь на результатах своих работ, И. П. Мержеевский (1880), как и И. М. Балинский (1859), пришел к выводу, что и при состояниях «идиотизма» возможны случаи улучшения, обусловленные компенсаторными механизмами. По его мнению, эта динамика находится в зависимости от превращения нейробластов в нервные клетки. В. П. Сербский (1912) думал, что врожденное слабоумие не является только последствием каких бы то ни было заболеваний и что его не следует противопоставлять душевным расстройствам.

Л. С. Выготский (1934) не только признавал у детей с умственной отсталостью возможность изменений психики, но и считал, что движущей силой, определяющей развитие ребенка, являются актуальный уровень активности и зона их ближайшего развития. Таким образом, по его мнению, можно учитывать те психические процессы, которые находятся в состоянии становления.

Д. И. Азбукин (1936) также считал, что при олигофрении возможны динамические сдвиги. В согласии с этим взглядом Н. И. Озерецкий (1938) объяснял, что благодаря пластичности детского мозга имеются большие возможности компенсации дефекта и даже значительная умственная отсталость со временем более или менее выравнивается. С. Я. Рабинович (1940), развивая эту мысль, полагала, что при прогнозе умственной отсталости следует учитывать бурный процесс роста, который может одержать верх над патогенными факторами. Еще одним доказательством того, что даже глубокие степени умственной отсталости надо понимать как динамические состояния, стали исследования их высшей нервной деятельности, проведенные Г. И. Казьминым и В. К. Федоровым (1951).

T. Ramer (1946), проследив судьбу 626 умственно отсталых субъектов, показал сравнительно удовлетворительное их развитие и неплохое социальное приспособление.

N. O'Connor и J. Tizard (1956) на основании психометрических данных обнаружили, что у 80% лиц, определявшихся как умственно отсталые, в дальнейшем отмечается значительное клиническое улучшение.

На положительную динамику умственной отсталости оказывает влияние относительная сохранность аффективной сферы, преобладание положительных эмоций, отсутствие агрессивности, грубой сексуальности и других расторможенных влечений. Преобладание в характере таких черт личности, как общительность, добродушие, благожелательность, доверчивость, положительное отношение к коллективу и к труду, т. е. отсутствие грубых изменений личности, также благоприятствуют эволютивному развитию (Гильяшова И. Н., 1967; Лезненко В. Н., 1967; Эсселевич С. А., 1963; Hammar и Bernard, 1966; Vigier L., 1966).

Л. В. Занков с сотр. (1951) предположили, что развитие личности умственно отсталого может осуществляться в процессе его деятельности, овладения знаниями и навыками. И тем продуктивнее это развитие будет, чем совершеннее организация и методика коррекционно-воспитательной работы.

А. Г. Асафова (1963) подтвердила, что социальное приспособление детей-олигофренов, закончивших вспомогательную школу, зависит не только от степени интеллектуального недоразвития, но и от структуры их психического дефекта.

К аналогичному выводу приходят исследователи, изучавшие взрослых с умственной отсталостью в процессе их приспособления к трудовой деятельности (Гридюшко А. И. с сотр., 1967; Мелехов Д. Е., 1967; Розова М. С., 1965; Сойбельман И. Х., 1967; Сухотина Н. К., 1978 и др.).

У детей с умственной отсталостью в динамике изучались не только познавательная сфера в целом, но и язык, и социальные умения, и моральное развитие. Наряду с главными этапами развития выявлены процессы, лежащие в их основе. Установлена особенность последовательности формирования личности, путей, по которым уровни в определенных областях психики соотносятся с уровнями в других областях, и точек, в которых скорость развития изменяется.

Исследованы в динамике взаимоотношения между матерью и умственно отсталыми детьми разного возраста, влияющие на развитие, их поведение в семье, взаимодействия со сверстниками и взрослыми.

У умственно отсталых детей развитие идет в той же последовательности, что и у нормальных детей, но дети с некоторыми формами психического недоразвития проявляют силу и слабость не в тех сферах психики, что нормально развивающиеся дети. Умственно отсталые дети при отдельных клинических формах в критических возрастах обнаруживают замедленное развитие, а при выполнении определенных заданий не справляются с ними. У нормальных же детей универсальный порядок развития психики. Согласно Пиаже, познавательное развитие у них проходит несколько стадий: сенсомоторную, преоперациональную, конкретных и формальных операций. В рамках этих четырех стадий происходит смена фаз. Сходная последовательность развития во многих областях: в познавательной сфере, символической игре, языковой грамматике и прагматике отмечается, как у нормально развивающихся, так и у умственно отсталых детей генетической или органической этиологии.

У некоторых же умственно отсталых детей в ходе развития обнаруживаются своеобразные интеллектуальные особенности: сила одних когнитивных проявлений и слабость других. Например, умственно отсталые дети с синдромами хрупкой Х-хромосомы, Прадер–Вилли и Смит–Магнус слабее в выполнении заданий на последовательности (серии) в сравнении с таковыми же на симультанную деятельность (т. е. гештальт) или способность к достижению. У детей с синдромом Дауна наблюдаются слабость экспрессивной (или рецептивной) коммуникации и особенные трудности в освоении грамматики. Дети с синдромом Вильямса отличаются крайним дефицитом в умениях, связанных со зрительно-пространственными способностями. Различная этиология умственной отсталости, таким образом, вызывает разные проявления и динамику интеллектуальных способностей.

У детей с недифференцированной умственной отсталостью замедленный темп развития обнаруживается уже после первых лет жизни. Однако при дифференцированных формах периоды относительно бы-

строго или более медленного темпа развития могут чередоваться. При этом периоды замедленного развития могут быть связаны с возрастом или с трудностями жизненных задач. Например, у мальчиков с хрупкой Х-хромосомой устойчивый темп развития сохраняется до 9–10 лет, после чего он заметно замедляется. У детей с синдромом Дауна после 6–11-летнего возраста снижается темп формирования речи, интеллектуальных умений и адаптивного поведения. Второй тип замедления темпа развития обнаруживается у некоторых умственно отсталых в трудностях приобретения навыков (освоении ходьбы, речи, самообслуживания). В отличие от замедления, связанного с возрастом, эти задержки темпа встречаются в разные годы жизни. Так, у детей раннего возраста с синдромом Дауна обнаруживаются затруднения при выполнении определенных интеллектуальных задач и в развитии экспрессивной речи. В результате у них наивысшая скорость развития интеллектуального функционирования отмечается в течение первого года жизни (King B. H. et al., 2000).

ЭВОЛЮТИВНАЯ ДИНАМИКА ЛЕГКО УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ЧЕТЫРЕХ ЛЕТ

По нашему поручению В. Н. Попов (1998) изучал (в психоневрологическом доме ребенка) эволютивную динамику легко умственно отсталых детей с шести месяцев до четырех лет, исследуя их поведение, самообслуживание, коммуникацию, сенсорная сферу, игровую деятельность, моторное и физическое развитие. С этой целью наряду с наблюдениями за детьми использовались методики Г. В. Пантюхиной с соавт., А. Ю. Панасюка, Л. А. Бударевой, Стэнфорд-Бине, Денверский скрининговый тест. Результаты сопоставлялись с данными о развитии нормальных и детей с ЗПР.

При наблюдении за умственно отсталыми детьми в первые месяцы жизни отмечается, что примерно у 1/3 из них без видимой причины периодически возникают отрицательные эмоциональные реакции, проявляющиеся в виде гримас неудовольствия, монотонного плача. Мимика у них бедная, невыразительная. Эти эмоциональные реакции, как правило, неадекватны окружающей обстановке. В ответ на обра-

щение у детей появляется блуждающий, ничего не выражающий взгляд, лишь кратковременно сосредотачивающийся на лице говорящего. Двигательная активность малышей низкая. В три месяца только некоторые из них начинают удерживать голову, лишь в четыре месяца это удается уже более 2/3. В четыре с половиной месяца только отдельные дети умеют самостоятельно переворачиваться со спины на живот и обратно, а в 6 месяцев этим навыком овладевает только половина. Никто в этом возрасте еще не умеет самостоятельно сидеть. Голосовые реакции всех малышей тихие, малодифференцированные, однообразные. У всех детей задержано психомоторное и предречевое развитие. Отмечаются признаки эмбриопатии. У всех имеются неврологическая симптоматика и отставание физического развития.

К концу 6 месяцев развитие моторики у детей отстает от нормы на три месяца. Формирование зрительных и слуховых ориентировочных реакций — на четыре месяца. Ни у одного из детей не сформированы никакие навыки эмоционального реагирования, социального поведения, движений рук и действий с предметами. Развитие эмоционально-социальной сферы, тонкой моторной координации, понимания и активной речи запаздывает не менее чем на 5 месяцев. Еще нет ситуативно-личностного общения с взрослым.

В возрасте 6—12 месяцев дети не активны, почти не проявляют интереса к окружающей их обстановке. Яркие погремушки лишь на короткое время вызывают у них зрительное и слуховое сосредоточение. Когда ребенку, например, вкладывают игрушку в руку, он хаотично размахивает ею, не рассматривая, нередко тянет ее в рот, а затем бросает в сторону, быстро теряя интерес. К году более чем у 3/4 детей отмечается недостаточно выраженный и измененный по сравнению с нормой комплекс оживления. В ответ на ласковое обращение взрослых малыш реагирует невыразительной, недостаточно живой улыбкой, хаотичными движениями ног и рук, нечленораздельными звуками. Никто из детей не улавливает интонации речи взрослых, не узнает голоса знакомых, не реагирует на свое имя. Никто из них не может, подражая взрослому, повторить за ним отдельные звуки или слоги, а также неоднократно демонстрируемые движения (хлопанье ладошками). К 7 месяцам более 2/3 детей самостоятельно переворачиваются со спины на живот и обратно, а к 11,5 месяцам это могут делать все. В 8 месяцев первые из малышей самостоятельно сидят, а к 12 месяцев этим навыком овладевают 2/3 детей. В 11 месяцев некоторые дети пытаются самостоятельно стоять, спонтанно произносить отдельные слоги.

Развитие детей в 6—12 месяцев неравномерно и отстает от нормы. Меньше задержано развитие моторики, элементарных навыков и уме-

ний (на 3–7 месяцев). На 8–10 месяцев отстает формирование зрительных и слуховых реакций, координации рук, а также эмоционально-поведенческой сферы и речи. У 75% детей имеется неврологичская симптоматика.

К концу первого года развитие моторики отстает на 3–6 месяцев, а навыков и умений — на 6–7 месяцев. Зрительные и слуховые ориентировочные реакции запаздывают на 8–9 месяцев. Эмоционально-социальная сфера, координация рук и речи задержаны на 9–10 месяцев. Более чем у 2/3 детей к имеющимся органическим потребностям уже присоединяются стремления к движениям.

В 1,5 года все дети самостоятельно сидят. 2/3 малышей самостоятельно стоят, а все дети овладевают этим навыком к 2 годам. В 13 месяцев отдельные дети делают первые шаги. Почти все дети ходят в 2 года. 50% детей в 2 года ходят по лежащей дорожке шириной 30 см и перешагивают через палку. 1/4 малышей поднимаются и спускаются по лесенке высотой один метр, бросают рукой мячи в корзину.

В возрасте двух лет 2/3 детей самостоятельно едят пищу любой консистенции. 1/4 малышей после повторения просьбы выполняют простейшие поручения — подают предметы. Более 1/3 малышей подражают взрослому, имитируя отдельные звуки, слоги и показанные движения («ладушки»). 2/3 детей в течение нескольких минут рассматривают игрушки, манипулируют ими (кидают мячик, снимают кольца с пирамидки). У всех детей в 1,5 года в ответ на общение со взрослыми появляется комплекс «оживления» (к 2 годам он исчезает у 1/4 детей). В 1,5 года только 2/3 малышей произносят отдельные слоги, а к двум годам с этим справляется около 3/4 детей. В 20 месяцев отдельные дети озвучивают первые слова, а к двум годам это делают 50% малышей. К 1,5 годам лексикон составляет 20 слов, к двум годам — 50 слов. Детские упрощенные и искаженные слова редко сменяются в этом возрасте словами языка взрослых.

Дети к концу второго года резко отстают в психомоторном развитии. Развитие грубой моторики задерживается на 7–13 месяцев, формирование навыков и умений — на 6–12 месяцев, развитие зрительных и слуховых ориентировочных реакций — на 15–19 месяцев, речи — на 13–17 месяцев. Координация рук отстает на 15–18 месяцев, а эмоционально-социальная сфера — на 16–19 месяцев. Психометрические методики квалифицируют в это время развитие детей как легкую умственную отсталость. В этом возрасте наряду с органическими потребностями появляется необходимость в движении, общении, впечатлениях от окружения. Малыши овладевают ходьбой, простейшими навыками и умениями. Развивается ситуативное общение со взрослыми.

Появляются манипуляции с предметами. Формируется речь (преимущественно импрессивная).

К 2 годам 2 месяцам все дети ходят. К трем годам почти все ходят по наклонной доске, входят на скамейку и сходят с нее, перешагивают через палку, поднятую от пола. Все поднимаются и спускаются по лестнице высотой 1,5 м, бросают на расстоянии мячи в корзину.

Все дети трех лет выполняют простейшие поручения — подают предметы. Почти все имеют элементарные представления о величине предметов, о геометрических фигурах (квадрат, круг). Все дети едят любую пищу, просятся на горшок. Они умеют частично раздеваться и одеваться. 3/4 малышей в игре подражают действиям, демонстрируемым воспитателем, воспроизводят их после разучивания. 1/4 детей в своей игре повторяют некоторые последовательные действия. 50% детей понимают несложный сюжет на картинке или короткий рассказ о событиях, которые ранее происходили в их жизни, отвечают на вопросы. 1/3 детей начинают обобщать предметы (игрушки, одежда). Более 2/3 детей показывают 1—3 части тела человека (голову, руки, ноги). В 2,5 года все дети произносят слоги. Примерно 2/3 из них в 2 года 3 месяца произносят отдельные слова, и лишь в 3 года это умеют делать все. В 2 года 4 месяца отдельные дети пользуются речью из 2—3 слов, а к трем годам ею владеют более половины. Однако ни у кого из трехлетних детей речь не становится основным средством общения. Речь еще лишена эмоциональной выразительности, словарный запас — не более 100 слов.

К концу 3-го года психомоторное развитие неравномерно и во всех сферах отстает на 12—20 месяцев. Меньше задержано развитие грубой моторики и навыков самообслуживания (на 12—15 месяцев). Еще меньше развита игровая деятельность, сенсорная сфера и речь (на 14—20 месяцев). Дети овладевают ходьбой, у них развивается предметная деятельность, формируется речь (преимущественно импрессивная). Расширяются контакты с внешним миром, появляются элементы самостоятельности, возникает понимание свойств знакомых предметов и умение обращаться с ними. Они овладевают навыками самообслуживания. Формируется игра как отражение деятельности взрослых. У 3/4 детей имеется неврологическая микросимптоматика.

В возрасте 3—4 лет совершенствуются двигательные навыки. К 4 годам все дети ходят по наклонной доске, входят на скамейку и сходят с нее. Все перешагивают через палку, поднимаются и спускаются по гимнастической стенке. Бросают одной рукой мячи в корзину, расположенную на расстоянии. Все аккуратно едят пищу любой консистенции. Самостоятельно одеваются и раздеваются. Дети моют с мылом

руки и лицо. 1/3 из них приобретают элементы трудовых навыков (уборка игрушек, накрывание стола).

В сюжетной игре появляется взаимосвязь поступков и совершение 2–3 последовательных действий. Так, например, они кормят куклу и укладывают ее спать. Малыши понимают несложный сюжет, изображенный на картинке. Отвечая на вопросы, составляют короткий рассказ о событиях, которые происходили в их жизни. Обобщают знакомые предметы (игрушки, одежда, посуда) по существенным признакам. Знают такие геометрические формы, как шар, куб, кирпич, пирамида, различают четыре основных цвета и подбирают по образцу предметы.

Все дети к 4 годам и 3 месяцам пользуются речью из 2–3 слов. У 1/4 из них речь становится основным средством общения, однако она еще недостаточно эмоционально дифференцирована. Словарный запас — до 200 слов.

Развитие детей в этом возрасте неравномерно. Меньше отстает формирование грубой моторики, навыков самообслуживания, сенсорной сферы (на 18 месяцев). В большей степени задержано оформление игровой деятельности (на 18–24 месяцев). Она становится отражением деятельности взрослых. Конструктивная и изобразительная деятельность не развивается. Психолого-педагогические методики показывают, что к концу четырех лет имеется отставание в психомоторном развитии в среднем на 18–29 месяцев. Наиболее выражена задержка развития экспрессивной (на 27–29 месяцев) и меньше — импрессивной речи (на 24–28 месяцев). Психометрические методики оценивают развитие как соответствующее легкой умственной отсталости. За четыре года у детей наблюдаются сдвиги в поведении и развитии.

Психическое развитие происходит неравномерно, его темп к 4 годам постепенно замедляется. Различные сферы психомоторного развития на разных этапах созревания находятся в разных соотношениях, то обгоняя, то отставая в своем формировании. Общее отставание детей с легкой умственной отсталостью от нормы по завершении четырех лет на 18–29 месяцев (на 6–9 месяцев больше по сравнению с предыдущим годом). За четыре года у них наблюдаются отчетливые сдвиги в поведении и развитии. Становятся заметными стремление к самостоятельности и возросшая активность. Дети овладевают первыми элементами трудовой деятельности, самообслуживания и помощи взрослому. Улучшается развитие речи детей (в первую очередь импрессивной). У всех имеется не резко выраженная неврологическая симптоматика. Физическое развитие этих детей ниже среднего уровня, дисгармонично.

Таким образом, у легко умственно отсталых детей отмечается позднее появление спонтанного лепета. Задерживается появление первых слов. Построение двусловного предложения затягивается на несколько лет. Отсутствует самостоятельность в речевом творчестве. Имеется стойкое фонетическое недоразвитие, доминирование в речи имен существительных, недостаточное употребление слов, обозначающих действия, признаки и отношения. Понижена речевая активность. Речевое общение отличается бедностью. К 4–5 годам лишь побудительная функция слова — сигнал к действию. Речь не опосредует естественного подражания. Это вызывает существенное отставание в формировании поведения и его речевого сопровождения. На первом году умственно отсталые дети не фиксируют взор на предмете и на своей руке, не следят за движущимся объектом, у них задерживается формирование совместных, взаимообусловленных действий зрительно-моторной связи. Неполноценно развиваются и более сложные межсенсорные связи. Снижен эмоциональный отклик на обращение взрослых. Комплекс оживления отсутствует или угнетен. Нет узнавания матери. Мимические движения взрослого не понятны. Предметных действий нет. Недоразвитие мелкой моторики сочетается со скудостью начальных речевых проявлений. Рука долгое время остается бездействующей, нерабочей, не участвующей в освоении предметной действительности. Пальцевой захват недостаточен, не сформированы повороты, сопоставления, накладывания, вталкивания. Не возникает лепет, вплетенный в ситуацию, жесты, мимические реакции. Задерживается становление языка как важнейшего личностного качества. Все это, вместе взятое, позволяет диагностировать отставание психомоторного развития в раннем возрасте даже у легко умственно отсталых детей.

ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

По сравнению с первыми годами жизни умственно отсталый ребенок пяти лет становится значительно более развит психически. 70% ребят воспроизводят от 1 до 3 цифр, а 30% — четыре цифры (в норме в два раза больше). 20% детей запоминают фразу из 6 слов. В то же время они

не воспроизводят текст из 35 слов, искажают его, подменяют слова, забывая 2–5 фрагментов из 6, не понимая при этом смысла. Наводящие слова не помогают. Требуются дополнительные вопросы. Только 16% детей знают свой полный адрес. Родителей называют по имени. Пятая часть детей называют имена воспитательниц. Никто из них не знает дня своего рождения (в норме знают 66%). Только треть детей называет свой возраст правильно, четверть — не знают его вовсе. Остальные при попытке его вспомнить ошибаются. Не находят или путают те картинки с фруктами или буквами, которые требуется показать по заданию. Изображение для них не звучит как слово или звук. Они знают 2–3 буквы или ни одной, в то время как нормальные дети называют уже 12–28 букв. Две трети детей усваивают названия 2–3 цветов (в норме — 7). Они быстро забывают запечатленные в опыте 8 цветов. Они перечисляют только 2–4 предмета из посуды, одежды или мебели, тогда как нормальные дети называют 5–10 и иногда 20 (Исаев Д. Н., Поппе Г. К. и др., 1976).

Психическое развитие умственно отсталых детей 7 лет больше всего отличается от 5-летних по таким показателям вербальной шкалы, как выполнение заданий на осведомленность, понятливость, сложение фигур (их оценки в два раза хуже, чем у здоровых детей). Счетные операции на конкретном материале у них не получаются, простые аналогии не удаются, отсутствуют обобщающие понятия, а лексикон в три раза меньше, чем у здоровых детей. Они примитивно ориентируются в житейской ситуации. В этом возрасте в интеллектуальном функционировании не наступают качественные сдвиги так, как это происходит у здоровых детей. Мышление остается конкретным, лишь незначительно расширяется его влияние на другие стороны психики. Таким образом, эволютивная динамика психики умственно отсталых детей наряду с наличием общих черт с развитием здоровых имеет и свои значительные отличия.

Неравномерно формируются отдельные психические проявления. Большой скачок делает зрительно-моторная координация. Появляются счетные операции на конкретном материале. Значительные изменения происходят позже, не между 5 и 6, как в норме, а между 6 и 7 годами.

В сравнении с нормально развивающимися детьми развитие зрительной памяти отстает, она хуже в 20 раз, а зрительно-слуховая — в два раза. Запоминание пяти цифр хуже, требует в 10 раз больше повторений. Запоминание фразы (6 слов) становится возможным лишь после увеличения повторений в пять раз. Краткий текст не запоминается. Долговременная память ухудшена в 10 раз. Внимание грубо расстроено, оно почти в 20 раз хуже. Работоспособность резко замедлена, быстро наступает истощение.

Слух на высокие тона, по данным аудиометрии, снижен. Нарушена деятельность коркового отдела слухового анализатора. Не развито восприятие формы предметов — нет зрительного соотнесения форм.

Развитие высших чувств ограничено рудиментами коммуникативных эмоций, т. е. фактически только желанием общаться со сверстниками. Эмоции жалости, самоутверждения имеются лишь у четверти детей. Поведение определяется только конкретной ситуацией.

ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ШКОЛЬНИКОВ И ПОДРОСТКОВ

Внимание легко отсталых детей 7–9 лет от внимания 5–6-летних отличается числом ошибок (56% и 90%), способностью завершить выполнение задания (10% и 50%), частотой пропусков знаков (33% и 87%), пропуском целых строк. Наблюдается и разное качество работы. 7–9-летние умственно отсталые дети в сравнении со здоровыми детьми 5–6 лет совершают — 56% и 8% ошибок и 33% и 6% пропусков соответственно, больше затрачивают времени на выполнение задания.

Судить об эволюции психики умственно отсталых детей можно и по изменению с возрастом мнестических процессов. Так, кратковременная память позволяет только 10% умственно отсталых 5–6 лет воспроизвести из 10 слов максимально — 7–8 слов, остальным удается намного меньше (42% здоровых детей 5–6 лет воспроизводят — 9–10). В 7–9-летнем возрасте уже 6,7% умственно отсталых воспроизводят 9–10 слов, а в 11–14 лет 30% умственно отсталых детей воспроизводят 9–10 слов.

Зрительная память (запоминание картинок из 15 предложенных) характеризуется правильным отстроченным ответом у 79% здоровых детей 5–6 лет, у 30% умственно отсталых 5–7 лет и у 98% — 8–10 лет. Непроизвольное запоминание (8–15 картинок из 15) — у здоровых — 100%; у умственно отсталых 5–6 лет — 2,8%; у 8–10 лет — 7,5%.

Произвольное и смысловое запоминание серьезно нарушено у умственно отсталых, им пользуются только 30% учеников (8–10 лет). Умственно отсталые дошкольники ассоциативной памятью пользоваться не могут (у здоровых дошкольников она — в 100% случаев).

С возрастом улучшается и долговременная память. 53% умственно отсталых детей 5–6 лет не знают своего адреса (среди здоровых — только

6%). В 7–8 лет уже осведомлены об этом 50% детей, а в 11–14 лет — 30% исследованных.

Изучение биоэлектрической активности у умственно отсталых 7–9 лет, 10–12 лет, 13–15 лет показывает, что имеется связанная с возрастом значимая разница в частоте, амплитуде, реакциях на свет, звук, гипервентиляцию. Обнаруживается не только соответствие показателей ЭЭГ умственному возрасту, но и качественные различия между ними. Констатируются замедление реакций, дезорганизация при нагрузках, структурные и пространственные изменения вызванных потенциалов на свет. Меняется с возрастом частота локальных и пароксизмальных изменений. Сравнение функциональных возможностей у 56 умственно отсталых подростков 10–11 лет, 73 подростков 13–14 лет, 18 подростков 16–17 лет показывает, что латентные периоды простых зрительно-моторных реакций и слухо-моторных реакций различаются по возрасту. Дозированная работа выполняется различно в разных возрастах. Показатели тремометрии выявляют связь их с возрастом. Динамография была лучше у старших детей. Таким образом, существуют корреляция между качественным своеобразием психики и функциональными возможностями умственно отсталых детей, а также зависимость этих показателей от возраста. В соответствии с этим отмечается качественное своеобразие психики и функциональных возможностей умственно отсталых и зависимость этих показателей от возраста (Исаев Д. Н., Поппе Г. К. Дьяченко Н. В., 1976). Нашей сотрудницей Л. И. Лычагиной (1987) посредством WISC изучены 152 легко умственно отсталых ребенка 8–12 лет. Проведен также катамнез психического развития умственно отсталых подростков. Самосознание и социальная адаптация изучались с помощью анкеты и вопросника D. Norris и P. Williams. Обнаружено, что перестройка межфункциональных структур происходит в возрасте 8–10 лет и 10–12 лет. Возрастание корреляции с общим фактором интеллекта в возрасте 10–12 лет позволяет предполагать большую надежность диагностики в этом возрасте.

Оценка динамики производилась спустя 5–9 лет после первого исследования, т. е. у подростков в возрасте 16–18 лет. В этом возрасте у них в сравнении с 8–12-летними детьми увеличиваются показатели вербального, невербального интеллекта и итоговая статистическая оценка, но они не превышают границ легкой умственной отсталости. Статистически достоверно увеличились показатели по субтесту «Словарь» и снизились по субтесту «Арифметика». Улучшились — по субтестам «Последовательные картинки», «Сложение фигур» и «Кодировка». Таким образом, психическое развитие происходит за счет расширения

словарного запаса и умения вербализовать свои мысли, развития логического мышления, формирования способностей по частичной, разрозненной информации создавать целое, а также улучшения зрительно-моторной координации и оперативной памяти.

В этом возрасте границы легкой степени умственной отсталости — 50–80. Число совпадений результатов психометрических данных с клиническим диагнозом — 83,6%. Наименьшей различительной способностью с ЗПР обладают 3 субтеста: «Общая понятливость», «Кубики», «Сложение фигур». Наибольшей различительной способностью обладают субтесты: «Осведомленность», «Арифметика», «Словарь», «Повторение цифр». На успешность их выполнения влияют социальные факторы, условия воспитания.

Чем более выражен дефект у индивида с легкой умственной отсталостью, тем меньше вероятность его эволютивного развития. Из детей, обследованных повторно, группа подростков с выраженной и с глубокой дебильностью не имела положительной динамики. В ряде случаев с возрастом обнаруживается снижение интеллекта (62,5%). Только у некоторых детей с глубокой дебильностью с возрастом дефект компенсируется значительно.

У детей с легкой дебильностью лишь в 7% наблюдалась «остановка» в развитии или регресс психики. Объяснение этому видится в соотношении взаимодействия интеллекта и аффекта. Сравнительно удовлетворительное развитие эмоциональной сферы может содействовать компенсации интеллектуального дефекта, если же «проявления эмоций не могут быть пропущены через фильтр обобщений», возникает лжеобобщение, лжекомпенсация (Занков Л. В., 1936). Остановка в развитии и регресс психики связаны как с глубиной поражения мозга в преморбиде, так и с особенностями «эмоционального существования» ребенка на протяжении всей жизни. Прежде всего, это различные формы неприятия: игнорирование или пренебрежение умственно отсталого ребенка в семье. «Переживание пренебрежения всегда болезненно. Между родителями и ребенком оно приводит к патологии личности — развитию неудачников» (Games M., Jongeward D., 1970).

Помехой развитию детей может оказаться и «социальная активность» родителей, ищущих подтверждения ошибочности диагноза. В последнем случае детей натаскивают на то, чтобы они могли показать себя с лучшей стороны, а затем этих детей обучают по программе общеобразовательной школы. «Социальная активность» — показатель нарушения межличностных отношений в семье. Пагубность такого поведения родителей в том, что формируется ущербный «Я-образ», закрепляются чувства неуверенности, робости, тревожности. В этом

случае когнитивный канал не свободен от влияния эмоционального состояния, которое тормозит функционирование интеллекта. По уровню развития самосознания эти подростки близки к подросткам с выраженной и глубокой «дебильностью». Для них характерно очень незначительное представительство когнитивного аспекта самосознания, пониженная самооценка. Неадекватная оценка физического состояния и самочувствия, неспособность к дифференциации различных характеристик нервно-психического состояния.

Значительные различия отмечаются и по уровню эмоционально-ценностного отношения к себе. Генез этого отношения зависит от эмоционального опыта в целом. Положительный опыт возникает, когда подкрепляются выполняемые действия, учитываются возможности ребенка, а он формирует уверенность, спокойствие, адаптивность. При отрицательном эмоциональном опыте неуверенность в отдельных ситуациях закрепляется в устойчивое качество личности — застенчивость. Подростки становятся робкими, боязливыми, неумелыми в общении, испытывающими постоянное напряжение из страха обнаружить свою неполноценность.

Положительная динамика интеллектуальной деятельности, отмеченная у 11,3% подростков, по уровню развития вышла из границ «дебильности», в связи с чем можно было думать о пересмотре диагноза. Их самосознание показало возрастание познавательных качеств личности. Они были способны выделить себя из среды и оценить различные параметры своего «Я», а также посмотреть на себя глазами окружающих людей.

У большинства умственно отсталых подростков имеется недостаточность эмоциональной чувствительности к психическим состояниям других лиц, недоразвитие эмпатии и, следовательно, беспомощность в межличностных отношениях, неспособность почувствовать душевное состояние другого человека, понять свое место в системе человеческих взаимоотношений. У них имеется дефицит «практически-психологического ума». Отчасти этим можно объяснить их эмоциональные неадаптивные реакции и формы поведения.

Поведение умственно отсталых подростков не целенаправленно. Исходный мотив сохраняется, но утрачивается волевой контроль поведения. Осознание и интерпретация цели, а также выбор форм реагирования происходят различно. Их частые экстрапунитивные реакции могут истолковываться как психопатоподобное поведение. Разные варианты психологической защиты: уход, вытеснение, избегание позволяют подросткам существовать в разных ролях и разных кругах общения. На работе или в новой семье иногда не догадываются об их

интеллектуальной недостаточности, но само ее наличие уже служит источником переживаний. Количество таких подростков невелико от 11% до 13%. У подростков с неустойчивой самооценкой, сталкивающихся с недооценкой их возможностей, ограничением самостоятельности, регламентацией поведения, возникает разрушение саморегуляции и изменение поведенческих реакций.

По уровню развития интеллекта 8-летние дети с умственной отсталостью не отличаются от нормальных детей 5,5 лет. 11-летние дети с умственной отсталостью не отличаются от здоровых 7-летних, а умственно отсталые подростки 14 лет — от здоровых детей 9,5 лет.

Сопоставление темпов развития каждой интеллектуальной функции (по WISC) у легко умственно отсталых детей с таковыми у здоровых ровесников показывает, что у первых формирование функций интеллекта и особенно речи протекает значительно медленнее, чем у вторых. Таким образом, развитие интеллекта в целом идет с замедлением. По интенсивности своего развития дети с умственной отсталостью уступают не только своим здоровым сверстникам, но и здоровым младшего возраста. Тот путь в развитии, который здоровые дети проходят за четыре года (от 5,5 до 9,5 лет), умственно отсталые дети проходят за 6 лет (от 8 до 14 лет).

СТРУКТУРА ИНТЕЛЛЕКТА УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ЕЕ ИЗМЕНЕНИЕ С ВОЗРАСТОМ

Анализ структуры интеллекта (совокупности его элементов и их связей) у 8-летних показал, что наиболее значимые функции в развитии других — это кратковременная и оперативная память, способность выявлять последовательность, а наименее значимые — зрительно-моторная координация и общая эрудиция. У здоровых сверстников наибольшая роль принадлежит способности к аналогиям и обобщению, оперативной памяти, а наименьшая — лексикону и зрительно-моторной координации. У здоровых детей 5,5 лет, соответствующих по IQ отсталым детям 8 лет, ведущие функции — зрительно-моторная координация, способность выделить пространственные отношения, а наименее значимые — способность оперировать числами, кратковременная и оперативная память.

У умственно отсталых детей 11 лет к ведущим функциям относятся: способность выделять пространственные отношения и зрительно-моторная координация, а наименее значимые — уровень эрудиции, способность к аналогиям и обобщениям. У их нормальных сверстников наиболее значимые функции — способность выделять пространственные отношения, а также наблюдательность, наименее значимые функции — способность к аналогиям, обобщению и общая эрудиция. У детей 7 лет (с IQ, равным 11-летним умственно отсталым) ведущие функции — способность к аналогиям и обобщению, к переключению внимания, а наименее значимые — способность выделять пространственные отношения и наблюдательность.

Умственно отсталые подростки 14 лет отличаются лучшим развитием (по сравнению с другими психическими проявлениями) наблюдательности и способности оперировать числами и худшим развитием кратковременной и оперативной памяти, социальной зрелости. У их здоровых сверстников ведущие функции — наблюдательность и уровень социальной зрелости, а отстающие — уровень общей эрудиции, способность к переключению внимания. У здоровых детей 9,5 лет наибольшее значение имеют способность к переключению внимания и умение оперировать числами, а наименьшее — способность к аналогиям, обобщению и уровень социальной зрелости.

Таким образом, вне зависимости от возраста большее значение для их умственной деятельности имеют наблюдательность, способность выделять пространственные отношения и зрительно-моторная координация, а наименьшее — способность к аналогиям и обобщению, уровень общей эрудиции и их социальная зрелость. У их здоровых сверстников — преимущественное значение имеют уровень социальной зрелости, наблюдательность, способность выделять пространственные отношения, а наименьшее значение — уровень общей эрудиции, способность выявлять последовательность событий и способность к переключению внимания.

Уровень социальной зрелости менее важен у умственно отсталых в сравнении со здоровыми детьми, что имеет большое значение для формирования понимания общественных норм жизни в развитии детей. Уровень развития наблюдательности и способности выделять пространственные отношения и их ведущая роль во всех возрастах — устойчивый параметр по отношению к патологическому состоянию.

Изменение уровней развития и изменение уровней значимости функций под влиянием имеющейся патологии не совпадают.

Из этих характеристик явствует, что структура интеллекта умственно отсталых детей отличается от таковой сверстников и тех, кто имеет равный психический возраст, будучи фактически моложе.

В процессе роста меняются ведущие функции интеллекта.

Роль речи в интеллектуальной деятельности у умственно отсталых детей трех возрастов меньше, чем у нормальных детей. При этом чем старше умственно отсталый ребенок, тем меньше ее роль. У умеренно умственно отсталых роль вербальных функций меньше, чем у легко умственно отсталых. Уменьшение роли речевых характеристик интеллекта носит не возрастной характер, а связано с постоянным снижением уровня интеллектуального функционирования, т. е. с лежащей в основе дефекта патологией. В процессе роста здоровых детей несколько увеличивается автономность вербальных функций, изменения автономности других сфер интеллекта не отмечаются.

У всех умственно отсталых детей развитие и функционирование интеллектуальных функций в большей степени зависят друг от друга, чем у здоровых детей. Эти функции у детей с умственной отсталостью в сравнении с нормальными детьми менее автономны. У старших умственно отсталых это их «сцементирование» выражено больше. Вербальные функции у них связаны более жестко, чем невербальные. У умеренных умственно отсталых детей структура интеллекта более «сцементирована», чем таковая же у легких умственно отсталых детей. Последнее связано со степенью отставания от своих здоровых сверстников.

Патологические изменения в ЦНС, вызвавшие умственную отсталость, ограничили степени свободы развития каждой характеристики интеллекта, и в особенности речи. Уменьшение по сравнению с нормой автономности каждой из сфер интеллекта у умственно отсталых детей находится в прямой зависимости от степени отставания от здоровых сверстников. Чем глубже недоразвитие, тем значительней ограничения в развитии и функционировании каждой сферы интеллекта. Именно в этом состоят различия между умственно отсталыми и здоровыми ровесниками и более младшими детьми с таким же психическим возрастом. Выявленная жесткая связь всех сфер интеллекта умственно отсталых детей — ограничение для развития каждой из них из-за сильной зависимости от уровня других при воспитательных, педагогических и других воздействиях среды. Таким образом, замедление развития психики в целом обусловлено нарушением соответствия функций интеллекта внешним воздействиям (задаче, житейской ситуации). Более медленное развитие вербального интеллекта у умственно отсталых детей обусловлено большим ограничением степеней свободы речи, чем манипулятивных функций. Тотальное умственное недоразвитие умственно отсталых детей — следствие более жесткой ограниченности в развитии каждой сферы психики в их умственной деятельности (Исаев Д. Н., Панасюк А. Ю., Орехова Г. И., Пукшанская С. М., 1975).

Возрастное улучшение познавательных способностей у умственно отсталых детей связывают с их воспитанием в семье. Матери умственно отсталых детей в процессе взаимодействия с ними напоминают матерей нормальных детей тем, что ограничивают свою речь, упрощают словарь, создают свой семейный язык, повторяют особенно важные слова и вообще обеспечивают материнской заботой, с тем чтобы организовать окружающую среду для успешного детского развития. Так, матери нормальных детей до двух лет и матери умственно отсталых детей с умственным возрастом в два года действуют почти идентично. Однако последние постоянно и излишне поучают детей и ни на минуту не предоставляют им свободы. Они более часто инициируют формы взаимодействия, навязывают темы разговора, сами говорят за детей, в то время как их ребенок пытается сам что-то ответить, или же иным способом подавляют его инициативу. Стилистические различия воспитания умственно отсталых детей в разных семьях объясняются тем, что их матери по-разному обеспокоены их умственным развитием и в своем стремлении учить и инструктировать детей они усердствуют различно. Мать ребенка с синдромом Дауна, например, объясняет свою тактику следующим образом: «Посадите на колени, скажите ему, в чем основная цель игры. Занимайтесь с ним, говорите, учите чему-либо». Если у отсталого ребенка нет грубых нарушений поведения и если материнский стиль преодоления трудностей лучше сфокусирован на особенностях психики ребенка, то родительский стресс оказывается менее выраженным. А это, в свою очередь, способствует лучшей социализации (развитию) отсталого субъекта.

Слишком навязчивый дидактический стиль воспитания не может быть продуктивным для развития отстающих детей. Они быстрее развиваются, если их матери менее назойливы. Было изучено взаимодействие матерей и годовалых детей, а затем подведены результатов их развития к полутора годам. У детей, чьи матери постоянно руководили их вниманием и действиями, к полутора годам импрессивная речь была менее развита в сравнении с теми детьми, чьи матери только комментировали цели, на которые дети обращали внимание. Лучшее и точное реагирование матерей на детские интересы и их инициативу более эффективно стимулирует развитие детей, чем постоянные поучения и назойливое навязывание своей воли.

Таким образом, можно сделать заключение о том, что развитие умственно отсталых детей суть компенсация и эволюция возрастного созревания. Эта эволютивная динамика, т. е. позитивные изменения с возрастом, выражены тем меньше, чем тяжелее интеллектуальный дефект. Эффективная лечебно-педагогическая коррекция, способству-

ющая формированию личности, совершенствованию эмоционально-волевой сферы, способна в 80% случаев привести к улучшению психического развития умственно отсталых детей.

Положительная динамика у умственно отсталых детей состоит в улучшении интеллекта, развитии процессов отвлечения и обобщения, совершенствовании речи, моторики, в ускорении темпа и улучшении переключаемости психических процессов, повышении уровня личности, самооценки, критического отношения к окружающему.

Развитие аномального ребенка М. С. Певзнер и В. И. Лубовский (1963) понимают как сложный процесс, при котором дефект возникает в результате нарушения какого-то звена, необходимого для нормальной психической деятельности. Тот или иной тип аномального развития зависит от места, занимаемого этой функцией в общем, психическом развитии ребенка, и от того, на каком этапе развития наступает нарушение. В одних случаях этим дефектным звеном могут оказаться основные свойства нервных процессов: сила, уравновешенность или подвижность. Это может создать большие затруднения для дальнейшего развития детской активности и снизить общий уровень развития ребенка. В других случаях это нарушение может касаться какой-нибудь частной психической функции, например, зрительного или слухового восприятия. Частный дефект может вызвать системные нарушения, которые, в свою очередь, затормозят общее психическое развитие ребенка. Они показывают, что в ходе обучения и воспитания, с одной стороны, развиваются способности к обобщению, к появлению элементов абстракции, с другой стороны, вторичные неспецифичные для этих детей симптомы с течением времени сглаживаются. От грубого недоразвития этой способности, невозможности отвлечения от конкретного предмета (изображения) или его конкретного признака через тот уровень развития, когда дети могли выделить один признак (хотя и несущественный) в качестве общего, происходит сдвиг к развитию конкретно-ситуационных форм мышления и — на последнем этапе — к развитию элементов абстракции. Однако несмотря на эти сдвиги, основной симптом умственной отсталости сохраняется и на последнем этапе, хотя и обнаруживается лишь при усложнении предъявляемых детям заданий.

Несколько иная динамика выявляется при анализе изменений вторичных (не специфичных для умственной отсталости) симптомов. Большинство из этих симптомов, ярко выраженных на начальном этапе обучения детей, отсутствует на более поздних этапах. Так, зрительное восприятие, бывшее фрагментарным и нечетким, развивается до полноценного восприятия предметов и изображений даже в значитель-

но усложненных условиях. Достаточного уровня развития в дальнейшем достигают пространственный синтез, моторика, речь детей. Наблюдается своеобразное развитие эмоционально-волевой сферы детей и личности в целом.

Выявляется тесная взаимосвязь и взаимообусловленность между уровнем развития познавательной деятельности, с одной стороны, и развитием зрительного восприятия, пространственных синтезов, моторики, речи и эмоционально-волевой сферы — с другой.

Развитие детей-олигофренов тормозного варианта определяется соотношением диффузного поражения коры с остаточной гидроцефалией. Общее недоразвитие познавательной деятельности сочетается с вялостью, резкой заторможенностью. Развитие под влиянием вмешательства идет медленнее, чем у детей с другими вариантами олигофрении, а неспецифические симптомы снимаются с гораздо большим трудом, чем у возбудимых олигофренов. В результате обучения наблюдается значительно больший сдвиг в развитии по сравнению с возбудимыми олигофренами, особенно в эмоционально-волевой сфере.

«Вся работа по динамическому изучению детей, проводившаяся на протяжении ряда лет, дает право решительно опровергнуть ошибочные представления некоторых авторов о неизменности клинической картины олигофрении. Полученные данные, напротив, говорят о значительных сдвигах в клинической картине, идущих за счет подлинного развития этих детей». Вместе с тем обнаруживается недостаточность этого развития, характеризующегося сохранением основного симптома олигофрении на всех этапах (Певзнер М. С., Лубовский В. И., 1963).

Основная симптоматика у детей с умственной отсталостью в большей или меньшей степени меняется под влиянием взросления, функций эндокринных желез, темперамента, своеобразия эмоционально-волевой сферы и экзогенных факторов. К числу последних относятся: семейное неблагополучие, неспособность к адаптации в коллективе, переживания из-за невозможности овладеть школьной программой.

Качество социальной адаптации лиц с умственной отсталостью зависит не только от степени отсталости, но и от всех особенностей клинических проявлений у них. Все это, вместе взятое, указывает на то, что положительная динамика хотя и преобладает в подавляющем большинстве случаев умственной отсталости, но все же не является правилом для каждой ее формы.

Возможности абилитации индивидов с астенической формой значительно хуже, чем у индивидов со стенической формой умственной отсталости. Причина такого различия в том, что индивиды со стенической формой, как правило, обладают сильными устойчивыми влечения-

ми, хорошей работоспособностью, а во многих случаях и уравновешенной эмоциональностью. Исключение составляет лишь те, у кого выявляется аффективно неустойчивый вариант. Лица же с астенической формой не только отличаются большим западением одних навыков в сравнении с другими, но и в подавляющем большинстве случаев отличаются плохо сбалансированными аффективными проявлениями.

Способность к адаптации индивидов с атонической и дисфорической формами — наихудшие в сравнении с адаптацией представителей других клинических форм. Удовлетворительно абилитируются только 20% индивидов с атонической и дисфорической формами, в то время как среди лиц с астенической формой — около 50%, а среди лиц со стенической формой — уже больше 50%. Таким образом, особенность эволютивных изменений клинической картины определяется принадлежностью индивида к одной из клинических форм состояний психического недоразвития: астенической, атонической, дисфорической и стенической.

ДИНАМИКА ИЗМЕНЕНИЙ СИМПТОМОВ, НЕ СПЕЦИФИЧНЫХ ДЛЯ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

О. Е. Фрейеров (1964) считает, что у олигофренов динамические сдвиги могут происходить либо в основной симптоматике, либо в форме появления новых психопатологических синдромов.

Основные клинические симптомы дебильности отличаются значительной вариабельностью в своей интенсивности не только у разных субъектов, но и у одного и того же лица в разное время: в зависимости от ситуации, влияния воспитания и обучения, соматического состояния организма, добавочных вредностей и т. д. Формирование олигофренической структуры психики, сама степень умственной недостаточности определяются далеко не всегда только тяжестью мозгового поражения.

Стимулирующие внешние воздействия существенно развивают психику ребенка, так как длительно повторяемые положительные раздражители упрочивают и расширяют условные связи, являющиеся основой человеческого опыта и приобретенных в онтогенезе знаний.

Во всех случаях легкой степени умственной отсталости, даже если выработка условных рефлексов затруднена, многократное повторение стимула приводит к выработке и упрочению условной связи. Если условные рефлексы вырабатываются быстро, но оказываются нестойкими, систематическое повторение раздражителя также приводит к упрочению выработанной связи.

С годами у умственно отсталых субъектов существенно изменяется тяжесть и выраженность отдельных симптомов аффективно-волевых нарушений, обогащается лексикон, объем представлений и трудовых навыков, становится критичнее оценка своего поведения и окружающего; иногда улучшается память.

Почти всегда у взрослых по сравнению с возрастом полового созревания значительно увеличивается психическая активность, упорядочивается поведение, дифференцированнее становится отношение к окружающему и т. д.

С годами иногда происходит трансформация основного клинического типа дебильности (чаще происходит переход гипердинамических в адинамические формы).

Обнаруженное в детском возрасте нарушение развития не обязательно имеет неблагоприятный социальный прогноз, хотя по сравнению с другими психическими больными лица с умственной отсталостью отличаются худшими показателями. Однако из них необученными остаются лишь 11,26%. Оканчивают коррекционную школу 63,58%; остальные остаются с начальным и незаконченным восьмилетним (7,95%), неполным средним (12,58%) и даже средним образованием (4,63%). Ко времени катамнеза 76,16% молодых людей не имеет инвалидности. 12,58% — не работает. 2,65% — находится в стационаре, остальные выполняют различную по степени сложности работу (41,05% — квалифицированные рабочие). Высокие уровни социальной адаптации (1–2-й, по Жарикову Н. М. и Либерману Ю. И., 1970) обнаруживаются у большинства умственно отсталых лиц (58,94%), 3-й уровень — у 23,84%; 4-й уровень — у 6,62%; 5-й — у 10,60%. У одной трети (34,44%) имеются свои семьи; 6,62% — состоят в разводе; у 50% умственно отсталых, вступивших в брак, отношения в семье неудовлетворительные. Среднее число детей в пересчете на всех умственно отсталых — 0,43, в пересчете на только имеющих детей — 1,27%. Нарушения поведения в детстве установлены у 25,17% умственно отсталых, общественно опасные действия позднее, почти с той же частотой (22,52%), причем это нередко одни и те же лица. Среди умственно отсталых лиц алкогольными напитками злоупотребляют 19,87% людей. Лица с умственной отсталостью, росшие в трудных семейных условиях, с дефектами вос-

питания, отличаются от остальных более низкими достижениями в образовании, квалификации, социальной адаптации, у них чаще бывают расстройства поведения (Хохлов Л. К., Горохов В. И., 1979).

Для оценки эволютивной динамики умственной отсталости с учетом возможного на нее действия различных факторов имеет значение изучение уровней и типов адаптации. При этом тип отражает направленность и качественную сторону процесса личностного реагирования. Уровень адаптации характеризует степень выраженности тенденции и показывает количественную сторону явления (Миронов Н. Е., 1994).

Глава 10

ДЕКОМПЕНСАЦИЯ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

У умственно отсталых детей и подростков в связи с неблагоприятными условиями жизни или вследствие других причин могут возникнуть изменения основных психических проявлений и появиться новая симптоматика, т. е. развиться декомпенсация. Катамнестические исследования показали, что социальное приспособление умственно отсталых лиц прямо не отражает развитие их интеллектуальных возможностей, поскольку оно во многом зависит от их семейного благополучия, успешности и своевременности начала обучения в школе, а также от их характерологических особенностей. Немалую роль, кроме того, играют такие дополнительные вредности, как тяжелые заболевания, травмы головного мозга, психогенные факторы или бурно протекающие переходные фазы развития (Сухарева Г. Е., 1970).

Одни исследователи не находят у детей с психическим недоразвитием параллелизма между школьной успеваемостью и их дальнейшей социальной адаптацией. Предполагается, что большее значение имеет позднее начало обучения (Cavagna C., 1949). Другие устанавливают прямую связь между школьными успехами у изучавшихся умственно отсталых учеников и приобретением ими культурных навыков и усвоением норм поведения (Blumenfeld C., Hodoroaba M., 1971).

Изучавшие развитие аномальных детей М. С. Певзнер и В. И. Лубовский (1963) обнаружили, что возбудимые олигофрены в процессе обучения наряду с грубым недоразвитием познавательной деятельности проявляют резкие изменения поведения и снижение работоспособности. У детей-олигофренов тормозного варианта под влиянием учебных нагрузок отмечаются вялость и резкая заторможенность.

Основная симптоматика у детей с умственной отсталостью в достаточной мере изменчива. На нее могут повлиять возрастные изменения, особенности полового созревания, темперамент, своеобразие эмоционально-волевой сферы, а также и экзогенные факторы. К числу последних относятся неблагоприятный семейный климат (распад семьи, скан-

далы между родственниками, частичная или полная депривация) и неприятие коллектива, переживания, связанные с невозможностью овладения школьной программой и другими моральными потрясениями. При особенной выраженности этих вредностей или при их сочетании между собой наряду с изменением основной симптоматики развиваются и новые психопатологические проявления. В первую очередь это симптомы невротического спектра.

ДЕКОМПЕНСАЦИЯ, ЗАВИСЯЩАЯ ОТ ЭТИОЛОГИИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

У лиц с разными клиническими формами умственной отсталости интеллектуальные изменения происходят не одинаково. Установлено, что степень социальной адаптации лиц с умственной отсталостью зависит не только от выраженности интеллектуальных нарушений, но и от всех особенностей клинических проявлений у них. Все это, вместе взятое, указывает на то, что положительная динамика хотя и преобладает в подавляющем большинстве случаев умственной отсталости, но все же не является правилом каждой ее формы. В одних случаях характерологические особенности мешают этому положительному развитию психики в силу затрудняющих адаптацию особенностей характера, в других — в силу особой хрупкости компенсации дефекта они подвержены легко возникающим состояниям декомпенсации вплоть до возникновения неврозов и даже психозов (Мнухин С. С., Исаев Д. Н., 1965).

Проследив за судьбой учеников вспомогательной школы в течение около 20 лет, мы (Исаев Д. Н., 1971) выявили, что школьная адаптация детей с астенической формой умственной отсталости оставляет желать лучшего. Более половины усваивают программу вспомогательной школы недостаточно удовлетворительно. Две трети подростков занимаются по индивидуальной программе, не осваивают один или несколько учебных предметов, остаются на повторное обучение. Они не способны приобрести необходимых по программе трудовых навыков, плохо овладевают письмом, математическими операциями. Учебная нагрузка приводит к психическому и физическому истощению, возникновению легкой утомляемости, нарушает и без того их слабую организованность. Молодые умственно отсталые люди пытаются работать на

производстве слесарями, столярами, сапожниками, обойщиками. У части из них это не получается, они становятся разнорабочими или вовсе бросают работу. Дезадаптация свыше 2% из них приводит к эмоциональной неустойчивости, плохой работоспособности, моторной неловкости такой степени, что они могут трудиться только в условиях трудовых мастерских под руководством и при поддержке инструкторов и в очень облегченных производственных условиях. Эффективность их адаптации в подавляющем большинстве случаев (88,8%) зависит от их общительности и их хотя и примитивных, но существующих интересов и увлечений (73%). Даже плохо успевая или не справляясь с трудовыми обязанностями, они приспосабливаются к коллективу, полезны в семье и дружат со сверстниками. У них очень неустойчивая динамика развития. У половины в процессе обучения или труда развиваются декомпенсации. Это в большинстве своем заострения присущих таким умственно отсталым черт характера: эмоциональной неустойчивости, раздражительности, истощаемости, утомляемости, чрезмерной подвижности. Одновременно значительно страдают и интеллектуально-мнестические функции. У 5% из них декомпенсации достигают степени выраженного психоза. Все это говорит о неустойчивости их компенсаторных возможностей, особенно резко нарушающихся в пубертатном возрасте. Развитию декомпенсаций способствуют соматические заболевания, изменения социального статуса (поступление в школу, на работу), несложившиеся отношения со сверстниками или воспитателями, затруднения в учебе, безразличное или враждебное отношение в семье.

Частота и глубина декомпенсаций у детей и подростков с атонической и дисфорической формой отличаются от описанного выше в худшую сторону. Десятая их часть, не способная восстановиться полностью, находится в интернатах для инвалидов, а еще четверть может находиться только дома. Затруднения адаптации определяются их очень малой активностью, нецеленаправленным поведением, грубо нарушенным вниманием и отсутствием психического напряжения. Только четверть из них, не осваивая программу, удерживается в коррекционной школе. Они реже и менее глубоко декомпенсируются при индивидуальном обучении, благодаря чему достигают в учебе некоторого прогресса. Четверть подростков находится почти постоянно в состоянии различно выраженной степени декомпенсации. У более чем 5% подростков ухудшения психопатологического состояния достигают выраженности психоза. У большей части этих ребят усугубление состояния под влиянием различных нагрузок выражается в заострении особенностей черт личности (в еще большей пассивности

или усилении двигательной расторможенности). Эти расстройства еще больше снижают интеллектуально-мнестические способности. Более трети этих детей неоднократно в связи с изменениями состояния госпитализируются, что намного чаще, чем частота поступлений в психиатрическую больницу детей с другими формами умственной отсталости.

Наиболее устойчивыми к вредным факторам среды оказываются дети и подростки со стенической формой умственной отсталости. Основная масса детей удерживается в коррекционной школе, несмотря на большие нагрузки учебного труда. Половина из них занимается удовлетворительно и хорошо. Более четверти способны трудиться на производстве, и лишь некоторые могут работать в лечебно-трудовых мастерских. Большая часть молодых людей удовлетворительно адаптирована к обществу сверстников и взрослых, к работе. Лишь небольшая часть в связи с неустойчивостью, возбудимостью, непокладистостью не способна кооперировать в процессе занятий и труда. Из числа подростков только несколько процентов не могут трудиться и должны находиться в психоневрологических интернатах. Для неплохой социализации адаптировавшихся индивидов имеет значение наличие у них своих, может быть и незначительных, интересов, общительность, доверчивость и т. д. Наибольшие сложности возникают у подростков с неустойчивым поведением. Они хуже справляются с учебными нагрузками, не могут самостоятельно работать, трудятся в лечебно-трудовых мастерских, в большей степени нуждаются в поддержке близких людей. Они хорошо адаптируются только в трети случаев, тогда как уравновешенные — в половине. У них чаще возникают декомпенсации в форме психопатоподобного поведения (не удерживаются на занятиях, срывают уроки, проявляют агрессивность, склонность к разрушительным действиям, упрямству, раздражительности, плаксивости).

Лучшая абилитация детей и подростков со стенической формой в отличие от представителей других форм умственной отсталости объясняется наличием, как правило, сильных и устойчивых влечений, хорошей работоспособности, более уравновешенной эмоциональности. Исключение составляют те, у кого имеется аффективная неустойчивость.

Наихудшая же абилитация — у представителей атонической и дисфорической форм. К среде, в которой они находятся, удовлетворительно адаптируется лишь пятая часть, в то время как представители астенической формы — в менее чем в половине случаев, а индивиды со стенической формой — в значительно больше чем 50% случаев.

Как уже было сказано, у умственно отсталых лиц динамические сдвиги могут происходить либо в основной симптоматике, либо в форме

появления новых психопатологических симптомов. Восстановительно-компенсаторные механизмы, развивающиеся на фоне дефекта, сравнительно ограничены, в силу чего при неблагоприятных условиях может наступить декомпенсация — реакция неполноценного мозга на действующие вредности. Эта относительная слабость компенсации диктует необходимость значительных терапевтических и педагогических мероприятий. Чем меньше тяжесть и распространенность поражения мозга, чем меньше пострадали функциональные системы, тем больше резервы приспособительных механизмов. Естественно, чем массивнее и диффузнее поражение головного мозга, чем более функционально важные его участки пострадали в период действия той или иной вредности, тем больше оснований для тяжелых интеллектуальных нарушений и серьезных аффективно-волевых расстройств. Однако такая прямая зависимость между тяжестью поражения мозга и выраженностью психопатологических нарушений далеко не всегда устанавливается «...ибо... компенсация физического выпадения массы в органах нервной системы, особенно в полушариях мозга, исключительно высока» (Давыдовский И. В., 1954).

Во многих случаях периоды декомпенсации, например в пубертатном периоде, сменяются значительным улучшением психического состояния в форме большей, чем ранее, психической активности, в упорядоченности поведения, более дифференцированном отношении к окружающему.

В состоянии декомпенсации, возникшем под влиянием эмоциональных потрясений или в связи с изменением жизненного стереотипа, легко умственно отсталые производят впечатление значительно более слабоумных, чем это есть в действительности. Они с большим трудом понимают и выполняют те простые задания, с которыми они справлялись прежде, не могут использовать прежний опыт, не способны учитывать ситуацию, обнаруживают значительное ухудшение речи.

Описываются три варианта реакций легко умственно отсталых детей на трудности приспособления: 1) «уход в себя», отказ отвечать педагогам; 2) бурная реакция, пение песен, сквернословие, хождение по классу; 3) игры в детские игрушки, не обращая внимания на происходящее в классе. Это разнообразие реакций детей объясняют типом высшей нервной деятельности. С целью коррекции реакций декомпенсации предлагается использование обучения, воспитания и укрепление физического состояния детей (Порция Л. И., 1958).

ВОЗРАСТНАЯ ДЕКОМПЕНСАЦИЯ

Утрированное, атипичное протекание возрастных кризов, не являющееся патологией развития, фактически приводит к декомпенсации многих умственно отсталых детей и подростков. Эти реакции наблюдаются в дошкольном (3–4 года), младшем школьном (7–8 лет) возрасте, а также во время пре- и пубертатных кризисах. Провоцирующими моментами возрастных декомпенсаций, по мнению А. И. Селецкого (1975), являются лабильность водного обмена с гидроцефалией, соматогуморальные особенности, микросоциальные факторы, незначительные усложнения жизненной ситуации.

Меньше работ посвящено таким известным фактам, как остановка дальнейшего психического развития и даже снижение интеллектуального функционирования под влиянием факторов, декомпенсирующих психическое состояние. У лиц с болезнью Дауна, например, выявлены признаки инволюции и старческого слабоумия в 30–40 лет (Русских В. В., 1959; Benda C., 1960; Jervis J., 1959). Раннее увядание, утрата приобретенных навыков и остановка дальнейшего развития умственно отсталых подростков в период полового созревания изучались В. И. Павловой (1967), С. Я. Рабинович (1940), Е. Н. Самодумской (1962) и др.

Проведенное в нашей клинике исследование показало, что умственно отсталые подростки со значительно большим трудом, чем до наступления полового созревания, справлялись с решением задач, требующих интеллектуального напряжения утрачивали интерес к учебе, становились пассивными и бездеятельными либо растормаживались и проявляли тенденции к антисоциальному поведению (Воронков Б. В., 1976).

В пубертатном возрасте декомпенсация умственной отсталости может проявляться вследствие усиления энцефаластении нарастанием вялости, пассивности, склонности к бездеятельности. Патология влечений становится более выраженной (характерны упорный онанизм, грубые сексуальные притязания, бродяжничество, прожорливость). Обнаруживается явная эндокринная недостаточность (церебральный гипогенитализм, адипозогенитальная дистрофия). Особенно часто наблюдается психопатоподобное поведение: раздражительность, вспыльчивость, грубость, агрессивность, антисоциальное поведение (Юркова И. А., 1965).

Трудно согласиться с мнением Г. Е. Сухаревой (1961) о том, что декомпенсации возникают только у детей, чья умственная отсталость осложнена церебрастенией или гидроцефалией, вызванными мозговыми травмами, инфекциями или возрастными кризами, а ее механизм связан с ликвородинамическими и сосудистыми нарушениями. Как уже

было сказано, причин для возникновения декомпенсации умственной отсталости много, и значительная их часть из них связана с психологическими трудностями, а не только с органическими вредностями. Наиболее часто встречающиеся типы декомпенсаций у учеников коррекционных школ — те же, что и у интеллектуально полноценных детей.

К. С. Лебединская (1979) клиническую типологию декомпенсаций поведения у умственно отсталых подростков рассматривает как психическую декомпенсацию невротического типа и психическую декомпенсацию психопатоподобного типа с преобладанием эмоционально-волевой неустойчивости, с преобладанием аффективной возбудимости или с преобладанием патологии влечений.

Нарушение поведения с преобладанием психической неустойчивости. При возникновении из-за трудностей освоения школьной программы у детей возникает отрицательное отношение к учебе. Их поведение характеризуется игровыми интересами, неумением управлять своими желаниями, эйфорией, двигательной расторможенностью, назойливостью, беззаботностью, дурашливостью, внушаемостью, склонностью ко лжи, вымыслам и воровству. Декомпенсация у подростков проявляется повышенной внушаемостью к поведению антисоциальных групп, в которые он легко попадает, не имея никаких личностных установок. Развитию этой декомпенсации способствуют неблагоприятная семейная среда и экзогенные факторы.

Нарушение поведения с преобладанием аффективной возбудимости у подростков с ранними постнатальными поражениями ЦНС связывают с пубертатным кризом, осложненным насмешками и издевательствами сверстников, трудностями в освоении учебной программы, переживаниями из-за собственного сиротства. В их поведении преобладают взрывчатость с опасностью развития патологического аффекта, раздражительность, неуправлемость, склонность к опасной агрессии по самому незначительному поводу. Часто наблюдаются немотивированные колебания настроения в виде дисфорий. Резко нарушается интеллектуальная продуктивность.

Нарушения поведения с преобладанием расторможенности влечений связаны с факторами социального неблагополучия, аморальным поведением родителей. У мальчиков поведение проявлялось побегами, бродяжничеством, воровством, прожорливостью, повышенной сексуальностью. Поведение девочек обычно определяется повышенным сексуальным влечением: промискуитетом или более или менее постоянным сожительством. Нарушения поведения сочетались с аффективной возбудимостью, агрессивностью. У них не было потребностей в эмоциональных связях.

Одним из факторов, способных декомпенсировать умственно отсталых детей и подростков, является недоразвитие вегетативной регуляции, проявляющееся нарушением общей реактивности, умственной и физической работоспособности (Медведева В. М.).

Еще одно объяснение появления декомпенсации у умственно отсталых — увеличивающийся объем и точность выполняемой работы, которую они выполнить не могут, как и не способны изменить систему действий, чтобы приспособить их к условиям среды (Переслени Л. И., 1979).

В связи с соматогенными вредностями (черепно-мозговыми травмами, инфекциями и т. д.) у умственно отсталых детей и подростков возникают декомпенсации, в клинической картине которых преобладают церебрастения, неврозоподобные симптомы (насильственности, страхи, тревожные депрессии) и психопатоподобные состояния, сочетавшиеся с двигательно-аффективным нарушениями. Интеллектуальная деятельность у них страдает из-за истощаемости, слабости побуждений, пассивности или из-за расторможенности и неспособности к целенаправленному поведению (Коваленко П. И., 1973).

Церебрастения — одна из форм декомпенсаций умственной отсталости. Ее появлению способствует наличие остаточных явлений гидроцефалии. Провоцируют появление церебрастенических состояний интоксикации, инфекционные заболевания и особенно часто повторные черепно-мозговые травмы.

Церебрастения характеризуется резко выраженной психической слабостью, раздражительностью, головными болями, головокружениями, расстройствами сна, колебаниями настроения, повышенной психической утомляемостью, легкой физической истощаемостью, нарушением сосредоточения, расстройствами памяти, а в некоторых случаях и психосенсорными расстройствами. У детей с преморбидной безынициативностью и сниженной реактивностью усиливается вялость, адинамия, у детей, в клинической картине которых преобладала возбужденность, усиливается психомоторная расторможенность.

У умственно отсталых взрослых также могут появляться негативные изменения в основной симптоматике под влиянием психотравмирующих факторов, трудных непривычных условий жизни, переживаний собственной неполноценности, экзо- и эндогенных вредностей. Симптомы этих декомпенсаций складываются в церебрастенические, психопатоподобные, эйфорические, апатические и эксплозивные синдромы. Декомпенсации, возникшие в детском или подростковом возрасте, не всегда сглаживаются по мере взросления, более того, они поддерживаются алкоголизацией, безнадзорностью, неблагоприятной семейной обстановкой (Сухотина Н. К., 1978).

Основные положения, изложенные в этой главе, можно суммировать следующим образом:

1. Типы декомпенсаций:
   - ❑ Специфическая, зависящая от этиологии умственной отсталости.
   - ❑ Возрастная (например, при пубертатном кризе).
   - ❑ Связанная с ликвородинамическими изменениями.
   - ❑ Обусловленная сосудистыми расстройствами.
   - ❑ Зависящая от эндокринно-гуморальных нарушений.
2. Клинические проявления декомпенсаций:
   - ❑ Церебрастения.
   - ❑ Расстройства влечений.
   - ❑ Невротические расстройства.
   - ❑ Неврозоподобные расстройства.
   - ❑ Патологический возрастной криз.
   - ❑ Патохарактерологическая реакция.
   - ❑ Патохарактерологическое развитие личности.
   - ❑ Ипохондрия.
   - ❑ Снижение интеллектуального функционирования.
3. Факторы, способствующие возникновению декомпенсаций:
   - ❑ Тяжелые степени умственной отсталости.
   - ❑ Формы умственной отсталости: атоническая, дисфорическая.
   - ❑ Аномалии мозга.
   - ❑ Психоорганический синдром.
   - ❑ Неврологическая симптоматика.
   - ❑ Сопутствующие соматические заболевания.
   - ❑ Черепно-мозговая травма.
   - ❑ Острая психогенная травматизация.
   - ❑ Хронические психотравмирующие обстоятельства.
   - ❑ Отсутствие лечебно-коррекционных мероприятий.
   - ❑ Психобиологические изменения во время возрастных кризов.

Глава 11

РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Социальная адаптация (абилитация) умственно отсталых детей и подростков практически всегда определяется не только глубиной психического недоразвития, но и их особенностями поведения. Несмотря на это, психические нарушения при умственной отсталости обычно описывают как преимущественно касающиеся познавательной сферы. Более того, некоторые авторы обращают внимание на несовпадение симптомов олигофрении и психопатии и даже на их несовместимость (Азбукин Д. И., 1936). В то же время существует понимание умственной отсталости как такого тотального нарушения психики, при котором обязательно имеются и психопатические изменения личности (Гиляровский В. А., 1954). Компромиссный взгляд предполагает возможность, но не обязательность сочетания умственной отсталости с психопатическим складом личности (Тимофеев Н. Н., 1957; Фрейеров О. Е., 1964; Schneider K., 1962).

Расстройством поведения считается поведение, обращающее на себя внимание нарушением норм, несоответствием получаемым советам и рекомендациям и отличающееся от поведения тех, кто укладывается в нормативные требования семьи, школы и общества. Поведение же, характеризующееся отклонением от принятых нравственных, а в некоторых случаях и правовых норм, квалифицируется как девиантное.

Девиантное поведение определяется как такой ведущий к углублению средовой дезадаптации стереотип поведенческого реагирования, который связан с нарушениями соответствующих возрасту социальных норм и правил поведения, характерных для микросоциальных отношений (семейных, школьных) и малых половозрастных социальных групп (Вострокнутов Н. В., 1996).

Эти определения с некоторыми добавлениями могут быть приняты и для оценки отклонений поведения умственно отсталых детей и подростков.

Диагноз нарушенного поведения обычно основывается на чрезмерной драчливости или хулиганстве, жестокости к другим людям или

Основные положения, изложенные в этой главе, можно суммировать следующим образом:

1. Типы декомпенсаций:
   - ❑ Специфическая, зависящая от этиологии умственной отсталости.
   - ❑ Возрастная (например, при пубертатном кризе).
   - ❑ Связанная с ликвородинамическими изменениями.
   - ❑ Обусловленная сосудистыми расстройствами.
   - ❑ Зависящая от эндокринно-гуморальных нарушений.
2. Клинические проявления декомпенсаций:
   - ❑ Церебрастения.
   - ❑ Расстройства влечений.
   - ❑ Невротические расстройства.
   - ❑ Неврозоподобные расстройства.
   - ❑ Патологический возрастной криз.
   - ❑ Патохарактерологическая реакция.
   - ❑ Патохарактерологическое развитие личности.
   - ❑ Ипохондрия.
   - ❑ Снижение интеллектуального функционирования.
3. Факторы, способствующие возникновению декомпенсаций:
   - ❑ Тяжелые степени умственной отсталости.
   - ❑ Формы умственной отсталости: атоническая, дисфорическая.
   - ❑ Аномалии мозга.
   - ❑ Психоорганический синдром.
   - ❑ Неврологическая симптоматика.
   - ❑ Сопутствующие соматические заболевания.
   - ❑ Черепно-мозговая травма.
   - ❑ Острая психогенная травматизация.
   - ❑ Хронические психотравмирующие обстоятельства.
   - ❑ Отсутствие лечебно-коррекционных мероприятий.
   - ❑ Психобиологические изменения во время возрастных кризов.

Глава 11

РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Социальная адаптация (абилитация) умственно отсталых детей и подростков практически всегда определяется не только глубиной психического недоразвития, но и их особенностями поведения. Несмотря на это, психические нарушения при умственной отсталости обычно описывают как преимущественно касающиеся познавательной сферы. Более того, некоторые авторы обращают внимание на несовпадение симптомов олигофрении и психопатии и даже на их несовместимость (Азбукин Д. И., 1936). В то же время существует понимание умственной отсталости как такого тотального нарушения психики, при котором обязательно имеются и психопатические изменения личности (Гиляровский В. А., 1954). Компромиссный взгляд предполагает возможность, но не обязательность сочетания умственной отсталости с психопатическим складом личности (Тимофеев Н. Н., 1957; Фрейеров О. Е., 1964; Schneider K., 1962).

Расстройством поведения считается поведение, обращающее на себя внимание нарушением норм, несоответствием получаемым советам и рекомендациям и отличающееся от поведения тех, кто укладывается в нормативные требования семьи, школы и общества. Поведение же, характеризующееся отклонением от принятых нравственных, а в некоторых случаях и правовых норм, квалифицируется как девиантное.

Девиантное поведение определяется как такой ведущий к углублению средовой дезадаптации стереотип поведенческого реагирования, который связан с нарушениями соответствующих возрасту социальных норм и правил поведения, характерных для микросоциальных отношений (семейных, школьных) и малых половозрастных социальных групп (Вострокнутов Н. В., 1996).

Эти определения с некоторыми добавлениями могут быть приняты и для оценки отклонений поведения умственно отсталых детей и подростков.

Диагноз нарушенного поведения обычно основывается на чрезмерной драчливости или хулиганстве, жестокости к другим людям или

животным, тяжелых разрушениях собственности; поджогах, воровстве, лживости, прогулах в школе и уходах из дома, необычно частых и тяжелых вспышках гнева, вызывающем провокационном поведении, откровенном постоянном непослушании.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ РАССТРОЙСТВ ПОВЕДЕНИЯ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ

При проведенном клинико-эпидемиологическом исследовании популяции умственно отсталых детей 8—14 лет, проживающих в крупном промышленном городе, выявлено, что среди всех обследованных умственно отсталых детей нарушения поведения встречаются в 31,1%. Среди разных форм девиантного поведения чаще всего встречается синдром повышенной возбудимости (11,8%), сочетающийся с психомоторной расторможенностью, значительно реже отмечены синдромы уходов и бродяжничества (4,0%), психической неустойчивости (1,6%) и агрессивно-садистских проявлений (1,3%). Гипердинамический синдром, не включавшийся в психопатоподобные расстройства, обнаружен в 8,9% от общего числа наблюдений (Сосюкало О. Д. с сотр., 1986).

Из всех учеников с умственной отсталостью, выпускаемых коррекционными учебными заведениями, — около половины с нарушениями поведения.

Среди общего числа больных с девиантным поведением, поступивших в детский психиатрический стационар, — 27% детей и подростков с умственной отсталостью (в 90% с легкой степенью и 10% со средней и выраженной степенью дебильности). Девиантное поведение у подростков с легкой степенью проявлялось преимущественно правонарушениями. У подростков со средней и выраженной степенями поведение было агрессивным, разрушительным и связанным с расторможенными влечениями (Илюнин В. Д., 1986).

Они обращают на себя внимание нарушением социальных норм, а также режима и правил, принятых в школах. Их поведение не соответствует получаемым советам и рекомендациям, они игнорируют требования и приказы. Действия и поступки отличаются от поведения тех, кто, даже несмотря на свою интеллектуальную неполноценность, укладывается в нормативные требования семьи, школы и общества.

Удельный вес нарушений поведения у детей и подростков с различной выраженностью снижения интеллекта различен. Так, среди легко умственно отсталых детей и подростков 28,2% имеют нарушения поведения, среди умеренно умственно отсталых — 55,2%, а среди тяжело умственно отсталых — 33,3%.

КЛАССИФИКАЦИИ ПОВЕДЕНЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Разнообразие форм расстроенного поведения требует их систематизирования. Международная классификация болезней (МКБ-10, 1992) ссылается на то, что «...умственно отсталые лица чаще становятся жертвами эксплуатации и физических и сексуальных оскорблений. Адаптивное поведение нарушено всегда, но в защищенных социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может не иметь явного характера». МКБ-10 предлагает в связи с этим для определения выраженности поведенческих нарушений, если они не обусловлены сопутствующим (психическим) расстройством, использовать четвертый знак:

- F7x. 0 — с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F7x. 1 — значительное нарушение поведения, требующее ухода и лечения;
- F7x. 8 — другие нарушения поведения;
- F7x. 9 — без указаний на нарушение поведения.

В связи с тем, что одного упоминания о степени тяжести этих нарушений недостаточно, а других удовлетворительных классификаций нарушенного поведения умственно отсталых нет, применяют уже существующие систематики, используемые для оценки поведения интеллектуально полноценных детей и подростков.

Применяется классификация G. Heuyer — L. Michaux (1953), складывающаяся из реакций протеста, оппозиции, имитации, а также позже к ним добавленных реакций компенсации и гиперкомпенсации.

В упомянутой «Международной классификации болезней» имеется раздел поведенческих и эмоциональных расстройств. Он состоит из рубрик: гиперкинетические расстройства; расстройства поведения (ограничивающиеся условиями семьи, несоциализированные, социа-

лизированные, оппозиционно-вызывающие); смешанные расстройства поведения и эмоций; эмоциональные расстройства (тревожное, фобическое, социальное тревожное, расстройство сиблингового соперничества); расстройства социального функционирования (элективный мутизм, расстройство привязанности); тики; другие поведенческие и эмоциональные расстройства (энурез, энкопрез, расстройства пищевого поведения, стереотипные двигательные расстройства и др.). Можно рекомендовать использовать эту систематику для оценки качества расстройств поведения у умственно отсталых детей и подростков.

Расстройство поведения, ограничивающееся семьей, включает антисоциальное или агрессивное поведение, проявляющееся только дома и/или во взаимоотношениях с родителями и родственниками.

Несоциализированное расстройство поведения характеризуется сочетанием упорного антисоциального или агрессивного поведения с нарушением социальных норм и со значительными нарушениями взаимоотношений с другими детьми. Оно отличается отсутствием общения со сверстниками и проявляется в изоляции от них, отвержении ими или непопулярности, а также в отсутствии друзей. По отношению к взрослым проявляют несогласие, жестокость и негодование.

Социализированное расстройство поведения отличается тем, что асоциальное или агрессивное поведение возникает у общительных детей и подростков. У них длительные взаимоотношения со сверстниками, они входят в группу сверстников. Со взрослыми, представляющими власть, отношения плохие. Сюда включаются групповая делинквентность, прогулы школы.

Оппозиционно-вызывающее расстройство определяется наличием негативистического, враждебного, вызывающего, непослушного, грубого, провокационного поведения. Дети игнорируют правила и просьбы взрослых, намеренно им досаждают. Обычно они раздражены, обидчивы, обвиняют других людей за свои ошибки и трудности.

В случае возникновения трудных для умственно отсталых детей жизненных обстоятельств, продолжающихся длительное время, можно воспользоваться систематикой В. В. Ковалева (1968). Он описывает 4 варианта психогенных патологических формирований личности (ППФЛ): 1. Патохарактерологическое формирование, развивающееся под влиянием уродливого воспитания и хронических психотравмирующих ситуаций. 2. Постреактивное формирование, возникающее после тяжелых и затяжных реактивных состояний. 3. Невротическое формирование, образующееся в ходе затяжных неврозов. 4. Дефицитарное формирование, наблюдающееся у детей и подростков, имеющих различные физические дефекты (слепота, глухота, ДЦП, аномалии раз-

вития) или хронические инвалидизирующие заболевания (пороки сердца, костный туберкулез и др.), сопровождающиеся дефицитом сенсорной информации и социальной депривацией. В их образовании играют роль реакция личности на дефект, неправильное воспитание в семье, а также нарушение развития различных психических функций. Клинико-психопатологические варианты ППФЛ: аффективно-возбудимый, тормозимый, астенический, истероидный, неустойчивый, псевдошизофренический варианты.

А. Е. Личко (1977) признает существование у подростков следующих форм нарушенного поведения: побегов из дому и бродяжничества, ранней алкоголизации, девиации сексуального поведения, делинквентного и суицидального поведения.

Более тяжелые и стойкие нарушения поведения, как правило ведущие к социальной дезадаптации, систематизированы О. Е. Фрейеровым (1970). У легко умственно отсталых он выделяет 4 формы нарушений формирования личности (психопатий): 1) *возбудимые*; 2) *истерические*; 3) *неустойчивые*; 4) *астенические.*

1. Возбудимые умственно отсталые подростки характеризуются состояниями аффективного возбуждения, злобно-негативистической установкой в отношении окружающих, конфликтностью, грубо-демагогическим поведением в коллективе, жестокостью.

2. Истерический характер у умственно отсталых подростков проявляется пониженным фоном настроения, отрицательной установкой в отношении окружающих, истерическими «разрядами» (криками, воем, нанесением себе повреждений), параличами, афонией, астазией-абазией, агрессией, хвастовством, шутовством, клоунадой, эгоцентризмом.

3. Неустойчивый характер умственно отсталых индивидов характеризуется особой неустойчивостью интересов, быстрой сменой желаний, частыми, но поверхностными колебаниями (преимущественно повышенного) настроения, неусидчивостью, неспособностью к даже малейшему волевому усилию, с постоянным стремлением к новым впечатлениям, бродяжничеством и тунеядством.

4. Астеническим психопатическим характерам у умственно отсталых подростков свойственны робость, страх, невротические жалобы, элементарные фобии, чувства обиды на окружающих людей, комплекс неполноценности, неуверенность, мнительность, ипохондрические переживания.

Д. Н. Исаев и Б. Е. Микиртумов (1978) у легко умственно отсталых подростков описывают следующие типы психопатоподобных расстройств:

Аффективно-возбудимый тип, который характеризуется бурными вспышками гнева на обиды и огорчения, большой нетерпеливостью, колебаниями настроения, склонностью к реакции протеста.

Астенический тип, отличающийся примитивными депрессивными реакциями, возникающими на собственный дефект и связанные с ним неудачи и разочарования, инфантильными реакциями отказа, во время которых подолгу ни с кем не разговаривают, ни на кого не смотрят, не едят, сидят, понурив голову, или бродят в стороне от всех.

Неустойчивый тип, проявляющийся легкой подчиняемостью, имитацией негативных образцов поведения, зависимостью от других, нередко оказывается слепым орудием в руках антисоциальных элементов.

Дисфорический тип, присущий главным образом одноименной форме умственной отсталости, характеризуется злобной напряженностью, мрачной раздражительностью, склонностью к агрессии со способностью наносить тяжкие повреждения, к аутоагрессии, разрушительным действиям.

Перверзный тип, который проявляется дромоманией, булимией или, чаще, гиперсексуальностью, сексуальными девиациями (развратными действиями, эксгибиционизмом, гомосексуальными контактами, самоудавлением с целью сексуального удовлетворения).

По материалам А. Е. Личко (1985), причиной госпитализации в психиатрическую больницу перверзный тип оказался в 35% от всех поступивших подростков с легкой степенью умственной отсталости; дисфорический тип — в 12%; неустойчивый тип — в 31%; аффективно-лабильный тип — в 7%; истероидный — в 1%.

З. Ф. Абушева с сотр. (1989) изучали выпускников вспомогательных школ с нарушениями поведения. Оказалось, что среди них с повышенной аффективной возбудимостью — 23% подростков; с психической неустойчивостью — 15%; с уходами и бродяжничеством — 16,2%; с агрессивно-садистическими проявлениями — 2,5%; с гипердинамическими нарушениями — 21,3%; с патологически измененными влечениями — 21,3%.

М. С. Певзнер (1960), характеризуя клинические варианты детей-олигофренов, отмечает существование среди них таких, у которых недоразвитие их познавательных процессов связано с глубокими дефектами их поведения. Она описывает несколько вариантов. Один — патологически возбудимые дети, легко растормаживающиеся, становящиеся беспокойными, трудно организуемые. Другой — дети истощаемые, легко тормозимые, вялые и инертные. Третий — дети, отличающиеся сочетанием недоразвития познавательной деятельности с

резким нарушением целенаправленной деятельности и мотивации поведения.

Психопатоподобное поведение у умственно отсталых подростков рассматривают нередко как проявление декомпенсации их основного синдрома. Она особенно выражена в пубертатном возрасте (Сухарева Г. Е., 1965; Юркова И. А., 1965).

Стойкую патологию поведения у детей и подростков с интеллектуальной недостаточностью органического происхождения иногда делят на психопатоподобный и энцефалоастенический синдромы. Под *психопатоподобным синдромом* понимают повышенную аффективную возбудимость с раздражительностью, вспыльчивостью, гневливостью, колебаниями настроения преимущественно в форме депрессивно-дистимических состояний, неуживчивость, склонность к уходам и бродяжничеству, воровству, извращение инстинктов, злоупотребление алкоголем. *Энцефалоастеническим синдромом* называют состояние, характеризующееся головными болями, головокружением, тошнотой, плохой переносимостью шума, смен температуры, физических и умственных перегрузок, расторможенностью, суетливостью, приставучестью, сниженной продуктивностью (Аронович О. А., 1973).

У легко умственно отсталых детей при резидуальной умственной отсталости психопатоподобное поведение делится на три группы. К 1-й отнесены дети с психопатическими особенностями личности. Особенности их поведения обнаруживаются уже в преддошкольном возрасте. В пубертатном же возрасте грубость, раздражительность, колебания настроения становятся выраженными, появлялось повышение сексуальных влечений. Вторая группа детей с психопатоподобным синдромом органического происхождения отличается двигательной расторможенностью, ограниченной способностью к целенаправленной деятельности, повышенной утомляемостью, истощаемостью, поверхностностью эмоциональных проявлений, бурными аффектами, колебаниям настроения, соматоневрологическими симптомами. Третья группа детей с психопатоподобным поведением, сформировавшимся под влиянием неблагоприятного воспитания, характеризуется двигательным беспокойством, раздражительностью, обидчивостью, недоверчивостью, негативизмом, уклонением от школьных занятий, склонностью к бродяжничеству и лжи.

Отклонения поведения у тяжело умственно отсталых детей, воспитывающихся в доме-интернате, систематизировали в зависимости от психопатологической структуры. Были выделены 4 группы (по Д. Е. Мелехову): дети с устойчивой эмоционально-волевой сферой; дети с неустойчивой эмоционально-волевой сферой; дети с астеническим сим-

птомокомплексом и дети со сложным олигофреническим дефектом. Первые характеризовались относительно упорядоченным поведением, достаточным уровнем внимания и целенаправленной деятельностью. Вторые отличались повышенной возбудимостью, неусидчивостью, раздражительностью, повышенной конфликтностью, склонностью к агрессии или торпидностью, инертностью, сниженной психической активностью. Третьи были истощаемы, утомляемы, раздражительны. Состояние четвертых определялось комплексом соматоневрологических и психопатологических симптомов: аффективной возбудимостью, церебрастеническими явлениями, неврологической патологией: параличами, парезами, тяжелыми речевыми расстройствами, нарушениями слуха и зрения и др. (Сырников И. К., 1974).

Умственно отсталых детей и подростков с нарушением поведения, которые наблюдались психиатрами, можно представить в следующих группах.

ДЕЛИНКВЕНТНОЕ ПОВЕДЕНИЕ

У 9% подростков правонарушителей обнаруживается умственная отсталость (Гурьева В. А., Гиндикин В. Я., 1994). Их поведение характеризуется проступками, мелкими провинностями, не достигающими степени криминала, наказуемого в судебном порядке. Оно проявляется в форме прогулов школы, общения с антисоциальными компаниями, хулиганства, издевательства над маленькими и слабыми, отнимания денег, угона велосипедов, домашних краж. Причины делинквентного поведения, как правило, социальные, в первую очередь они связаны с недостатками воспитания. Например, неполные семьи выявляются у 30–80% делинквентных детей.

В зависимости от клинических проявлений лиц, совершающих противоправные действия, выделяют умственно отсталых с истеро-возбудимым, апатико-абулическим и дисфорическим вариантом психопатоподобного типа эмоционально-волевого дефекта (Айдельдяев Б. С. с сотр., 1986).

Девиантное поведение у подростков с умственной отсталостью, состоящих на учете в ПНД, выявлено в 30,4% случаев, у учащихся специальных групп ПТУ — в 34,9%, у таких же учащихся ПТУ, не состоящих на учете в ПНД, — в 66,7%. К 15,4% (среди учащихся специальных ПТУ — к 22,2%) умственно отсталых подростков, состоящих на учете в

психиатрическом диспансере, из-за антиобщественных и противоправных действий органами МВД применялись меры пресечения, и к 72,7% учащихся специальных групп ПТУ, не состоящих на учете. На основании этих данных Л. А. Ермолина (1989) делает заключение, во-первых, о большой распространенности девиантного поведения среди умственно отсталых подростков; во-вторых, о несвоевременной постановке их на учет; в-третьих, о том, что число неучтенных умственно отсталых подростков с патологией поведения из специального ПТУ в два раза выше по сравнению с числом таких же, но учтенных в ПНД подростков.

Ниже приводится пример делинквентного поведения.

ПРИМЕР Коля, 14 лет

Отец убит, когда мальчику было 12 лет. Всегда был без надзора. В семье были постоянные драки, распитие алкогольных напитков. Учится в 4-м классе школы-интерната для умственно отсталых детей. Научился курить, выпивать. Уходит из дома и бродяжничает с 11 лет. Состоит на учете в психоневрологическом диспансере, диагноз: олигофрения. Был арестован милицией из-за того, что принимал участие в убийстве.

Среди направленных в психиатрическую больницу по поводу нарушений поведения 38% умственно отсталых детей и 67% умственно отсталых подростков с делинквентным поведением. Нарушения поведения проявляются непосещением школы, прогулами уроков (50%), уходами из дома (интерната) и бродяжничеством (70%), агрессией в отношении окружающих людей (52%), аутоагрессией (15%), бурными аффективными вспышками (63%), грубостью по отношению к родственникам и воспитателям (67%), нарушениями дисциплины (50%), воровством (43%), участием в асоциальных компаниях, повышенной и не соответствующей возрасту сексуальностью (40%), ранним началом табакокурения (55%), алкоголизации (37%) и вдыхания токсических веществ (8%). Почти все, попавшие в больницу, уже состоят на учете у инспектора милиции по делам несовершеннолетних (Поппе Г. К.).

Частота нарушений поведения у умственно отсталых детей, обучающихся в специальных учебных заведениях, может быть представлена следующими цифрами: побеги, бродяжничество — 72% случаев, агрессия — 50%, воровство — 43%, токсикомания, алкоголизация, наркотизация — 38%, непослушность, грубость — 43%, сексуальные девиации — 40%, участие в антисоциальных компаниях — 55% (Шипицына Л. М., 1998).

ГИПЕРДИНАМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПОВЕДЕНИЯ

В популяции умственно отсталых они отмечаются в 8,9%. У подростков они встречаются в 21,3% случаев. Клиническая картина этих нарушений характеризуется двигательной расторможенностью, нарушением концентрации внимания, недостаточной настойчивостью в деятельности, требующей умственного напряжения, тенденцией переходить от одного занятия к другому, не завершая ни одного из них, наряду со слабо регулируемой и чрезмерной активностью. С этим сочетается импульсивность, они нередко получают взыскания из-за необдуманного или вызывающего нарушения правил. Из-за затруднения освоения школьного материала этими детьми приходится ставить вопрос о профиле их обучения. Со временем гипердинамический синдром утяжеляется, появляются дополнительные симптомы, что серьезно затрудняет абилитацию умственно отсталых подростков. У 45% детей, подвергнутых катамнестическому обследованию, не обнаружено улучшения, что привело к повторным госпитализациям и даже направлениям в психоневрологические и интернаты (Обухов С. Г., 1989).

ВИДЫ ПОВЕДЕНЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Побеги из дома (интерната) и бродяжничество

Побеги из дома (интерната) и бродяжничество выявляются в 4% от всей популяции умственно отсталых детей. Среди выпускников вспомогательной школы их 16,2%, а среди направленных в психиатрическую больницу уже 70% детей и подростков с побегами. В трети случаев уходы из дома сочетаются с делинквентностью. Большая часть из убегающих детей — мальчики. Первые побеги происходят в страхе наказания или как реакция протеста против чрезмерных требований, из-за жестокого обращения, расправ со стороны родных или товарищей, а также из-за опасной для ребенка ситуации в семье. Побегу способствует положение «изгоя» или «золушки» в семье, преследования со стороны сверстников. Уходы могут быть следствием недостаточного надзора. Позже уходы превращаются в условно-рефлекторный стереотип. В редких случаях у детей с умственной отсталостью, обычно вызванной орга-

ническим поражением ЦНС, уходы являются выражением истинной дромомании. Им часто предшествуют внезапно изменившееся настроение (скука, тоска), возникает немотивированная тяга к перемене обстановки. Эти побеги могут сочетаться с дисфориями, расстройствами влечений (сексуальностью, пьянством). Дети начинают убегать с 8–10 лет, максимальное же количество уходящих из дома падает на младший подростковый возраст. Побеги из дома и интерната, судя по госпитализируемым детям, чаще, чем нормально развивающиеся, совершают интеллектуально неполноценные дети и подростки. Уходы их не обдуманы, не планируются и не готовятся, нередко совершаются под давлением сверстников или старших. Значительно чаще, чем нормальные дети, они ночуют в подвалах, на чердаках, на вокзалах, а не в домашних условиях у родственников, друзей и знакомых. Они подвергают себя опасности, не способны обеспечить себя едой, без достаточных оснований доверяются незнакомым людям.

Агрессия

Агрессия к родителям, воспитателям, сверстникам умственно отсталых детей, как правило, необычно жестока, нападения или драки совершаются без достаточного понимания опасных последствий наносимых повреждений. Наряду с физической агрессией нередко отмечается и вербальная агрессия. Такое поведение характерно для 2,5% учеников выпускного класса вспомогательной школы. Часто их агрессивное поведение — прямое повторение того, что дети сами испытывают от других людей. Упрочению этого поведения способствует негативный пример родителей, старших ребят в интернате или школе.

Аутоагрессия

Аутоагрессия, как правило, возникает в ответ на обиды, наказания и другие конфликты со взрослыми или старшими детьми. Дети бьют себя по голове, царапают лицо и тело, наносят на кожу порезы, рвут волосы. В дальнейшем эти действия повторяются при любых встретившихся трудностях. Аутоагрессия чаще наблюдается у девочек, чем у мальчиков.

Повышенная аффективная возбудимость

Встречается у 11,8% всех детей с умственной отсталостью, обычно сочетается с проявлениями общей психомоторной расторможенности.

Среди учеников последнего класса вспомогательной школы это нарушение поведения отмечается в 23,7% случаев. Часто возникающие по незначительному поводу или без видимой причины вспышки аффекта проявляются разрушительными действиями, грубостью, необдуманными поступками. Аффективные разряды у детей нередко предшествуют их агрессивности. Обычно с возрастом число ребят с этим нарушением поведения не увеличивается.

Грубость

Грубость, как правило возникающая на фоне аффективной неустойчивости, раздражительности, выражается в дерзких оскорбительных и иногда нецензурных ответах старшим на их справедливые замечания или просьбы. Нередко это стереотипные примитивные штампы, часто повторяемых ругательств, которые выкрикиваются каждый раз в состоянии раздражения, разочарования. Чаще проявляют грубость старшие дети и подростки.

Недисциплинированность

Проявляется либо непослушанием, упрямством, либо постоянным отказом от выполнения любых поручений просьб и нежеланием обслуживать себя.

Отказ от обучения

Первоначально детьми не выполняются домашние, школьные задания, затем появляется тенденция избежать под благовидными предлогами посещения уроков, а в дальнейшем и полное игнорирование школьных занятий. В старшем возрасте такое поведение распространено больше. Среди детей, отказывающихся от посещения школы, преобладают мальчики.

Паураутистическое поведение

Паураутистическое поведение — своеобразное стойкое девиантное поведение. Характерная особенность этого состояния — снижение активности, отсутствие побуждений даже к элементарным видам деятельности, выраженная интравертированность, формальное общение с

окружающими лицами, общая или избирательная потеря контактов (преимущественно речевых), пассивный протест (негативизм), сопровождающийся гримасами. Ограничение представлений, недостаточность чувственной насыщенности. Отсутствие эмоциональных реакций при общении с окружающими сочетается с эпизодически возникающими состояниями двигательного возбуждения, развязным и дурашливым поведением. Развивается это состояние у умственно отсталых детей, имеющих эмоциональную и коммуникативную недостаточность. Этот синдром снижает возможности приобретения знаний, увеличивает интеллектуальную и речевую недостаточность (Булахов Л. А. и сотр., 1984).

Дисфорическое расстройство поведения

Дисфорическое расстройство поведения характеризуется почти постоянным эмоциональным напряжением с нарастающей раздражительностью, тревожным беспокойством, капризной плаксивостью или хмурым недовольством. Замечания, несогласия, требования взрослых или конфликты с детьми могут привести к разрядке накапливающегося напряжения в форме бурных аффективных вспышек с разрушительными действиями или агрессией.

Неустойчивое расстройство поведения

Неустойчивое расстройство поведения отличается отсутствием устойчивых мотивов поведения, повышенной внушаемостью, выраженной зависимостью настроения от внешних влияний. Отсутствие самостоятельности и инициативы, повышенная внушаемость приводят, как правило, к антиобщественным формам поведения: бродяжничеству, алкоголизации, воровству, раннему началу половой жизни, возникающим главным образом по механизму имитации.

Патологически измененные влечения

Патологически измененные влечения обнаруживаются у 21,3% выпускников вспомогательной школы. В популяции умственно отсталых детей наиболее часто выявляются агрессивные садистические проявления (1,3%). Другие патологически измененные влечения, клептомания и пиромания, встречаются реже.

Воровство

Воровство у мальчиков отмечается в два раза чаще, чем у девочек. С возрастом количество детей, берущих чужие вещи, возрастает вдвое. Меняется и характер краж. Старшие воруют более ценные вещи и делают это нередко совместно с другими. Вначале уносят из дома мелкие деньги или малоценные вещи. Затем воруют продукты и вещи в магазинах и на рынках, угоняют велосипеды. Умственно отсталые дети первоначально выполняют пассивную роль, поддаваясь уговорам старших. В дальнейшем некоторые подростки сами пытаются «организовать» младших на ограбление киосков, пустующих дач или других объектов. Как правило, в процессе любого воровства или грабежа умственно отсталые берут малоценные безделушки, а не дорогостоящие вещи. Они не могут распорядиться попавшими в их руки вещами, бросают, выменивают с убытком для себя или отдают случайным людям.

Активное, не соответствующее возрасту, сексуальное поведение

Наблюдается у умственно отсталых девочек в полтора раза чаще, чем у мальчиков. Сексуальная активность у девочек начинается раньше, чем у мальчиков. Девочек младшего школьного возраста с сексуально распущенным поведением поступает в психиатрическую больницу в три раза больше, чем мальчиков. Это девочки, мастурбирующие, обнажающиеся, стремящиеся к лицам противоположного пола в состоянии сексуального возбуждения, рассказывающие о своем сексуальном опыте или забирающиеся в постели к другим девочкам. В подавляющем большинстве случаев они сами в прошлом подвергались совращению. Наряду со сверстниками или старшими мальчиками умственно отсталых девочек развращают взрослые, в том числе и в собственной семье. Среди старших девочек — чаще отмечается раннее начало половой жизни, промискуитет. Как правило, их половая жизнь начинается после изнасилования.

Госпитализация мальчиков нередко также бывает связана с сексуальной активностью, проявляемой в отношении представителей того же пола. Преходящий подростковый гомосексуализм обычно обуславливается ситуацией. Часто он проявляется в закрытых учебных заведениях. У младших подростков эта девиация может обуславливаться совращением, развращением, подражанием и принуждением. Эта девиация чаще обнаруживается у подростков мужского пола, чем у женского. Возможность возникновения преходящего гомосексуализма

объясняется недостаточной зрелостью полового влечения. Однако чаще это следствие совращения старшими подростками и даже взрослыми. Истинный сексуальный интерес этих подростков, как правило, сосредотачивается на лицах противоположного пола. В отличие от девочек, мальчики меньше ведут разговоров на сексуальные темы. Они предпочитают действие: раздевают других, рисуют картинки порнографического содержания.

При преждевременном половом развитии в одних случаях возникают аффективные расстройства, в других — нарушения поведения (претенциозность, вспыльчивость, агрессивность), расстройство сексуального влечения.

При задержанном половом развитии может появиться медлительность, несобранность, неуверенность, неуклюжесть, вялость, импульсивность и трудности приспособления к новой ситуации. В связи с нередко возникающими трудностями в усвоении учебного материала и требованиями педагогов могут возникнуть отказы от учебы, протесты, агрессия.

У умственно отсталых подростков поздно завершается половая идентификация. Поэтому у них легко возникают отклонения в сексуальном поведении. Отстающие в развитии могут стать объектом совращения своими старшими товарищами. Сексуальные девиации у умственно отсталых подростков зависят от сложившейся ситуации и окружающих лиц. Среди этих девиаций, которые не являются истинными, могут быть подглядывание за обнаженными, демонстрация своей наготы, манипуляции с половыми органами младших детей или животных. По мере взросления и в случае перехода к нормальной половой жизни эти девиации исчезают. При неблагоприятных обстоятельствах они становятся дурной привычкой и сохраняются наряду с нормальным сексуальным поведением или возобновляются при отсутствии нормальной половой жизни, совращающем влиянии. Если мастурбация у умственно отсталых детей появляется до полового созревания, достигает большой частоты, ее следует рассматривать как девиацию. Начало половой жизни до полного физического созревания также рассматривается как девиация. К сексуальным девиациям относят и подростковый промискуитет.

Алкоголизация

Первая проба алкогольных напитков обычно происходит в 13–14 лет, причем у умственно отсталых мальчиков в два раза чаще, чем у

девочек. С возрастом аддиктивное поведение охватывает в три раза больше старших подростков, чем вначале. В связи с тем, что у умственно отсталых подростков плохая переносимость алкоголя, у них дольше сохраняются защитные реакции (рвота, тошнота и т. д.). Этим, по-видимому, отчасти можно объяснить, что только у пятой части госпитализированных подростков обнаруживается зависимость от алкоголя.

Токсикоманическое поведение

Вдыхание паров бензина, клея, гуталина и зубной пасты, как полагают, встречается только у умственно отсталых мальчиков. При этом у младших школьников это пристрастие наблюдается чаще, чем у подростков.

Возрастные и другие особенности поведения умственно отсталых

В младшем дошкольном возрасте поведенческие нарушения обнаруживаются лишь у 0,3% детей. При этом преобладают импульсивно-эпилептоидные проявления и повышенная аффективная возбудимость.

В старшем дошкольном возрасте число таких детей увеличивается до 2,9%. Возрастает число детей с повышенной аффективной возбудимостью (76,9%). Наряду с импульсивными и эпилептоидными проявлениями возникают психическая неустойчивость, «клептомания», булимия, агрессивно-садистическое поведение.

Как в младшем школьном возрасте, так и у младших подростков нарушения поведения встречаются в 15% случаях. Они становятся разнообразнее. Появляются сексуальная расторможеность, пиромания, аутоагрессия, склонность к алкоголизации. Преобладающее нарушение — аффективная возбудимость, на втором месте уходы и бродяжничество, на третьем — агрессивно-садистические расстройства. Комбинация нескольких вариантов поведенческих нарушений обычно сочетается с более выраженными степенями недоразвития, с неврологическими симптомами и экзогенией (Крыжановская И. Л., 1989).

И нормальное, и отклоняющееся поведение могут определяться наследственными особенностями. Так, например, может возникать аутистическое поведение при фенилкетонурии. Диспластичность, вызванная как внутриутробным дисгенезом, так и гормональным дисбалансом, обычно сочетается с психопатоподобной симптоматикой.

Чаще всего нарушения поведения наблюдаются у легко умственно отсталых подростков (25,2%), в структуре психопатических (19,7%), психоорганических (14,3%) синдромов и при задержках развития (12,7%). Реже они встречаются при невротических (8,7%), эпилептических (4,4%) синдромах и особенно редко — при психозах (2,1%). Девиации поведения у легко умственно отсталых подростков отражают не столько характер болезни, сколько особенности отрицательных микросоциальных воздействий (Хохлов Л. К. с сотр., 1986). Особенно часто нарушенное поведение — реакции детей и подростков на трудные обстоятельства жизни. Значительная часть поведенческих отклонений легко умственно отсталых социально-психологического генеза. Агрессия в этих случаях может быть отражением пренебрежительного, отвергающего, а то и издевательски истязающего поведения воспитателей.

Во многих случаях этиология нарушенного поведения — те же последствия органических повреждений головного мозга, которые вызвали и интеллектуальную неполноценность. Аффективная возбудимость у многих умеренно и тяжело умственно отсталых лиц именно такого происхождения.

Механизм возникновения нарушений поведения у детей и подростков с умственной отсталостью

По мнению М. С. Певзнер (1959), происхождение нарушенного поведения у разных детей с умственной отсталостью различно. При одной из форм олигофрении нарушения поведения определяются недоразвитием познавательной деятельности, при ней изменения поведения возникают только в той ситуации, которая олигофрену непонятна полностью. При другой форме олигофрении нарушения поведения тесно связаны с имеющимся грубым недоразвитием всей личности. Она также полагает, что у умственно отсталых детей из-за замедленного развития психики при формировании поведения усиливается роль влечений.

Большое значение в оформлении типа отклоняющегося поведения, особенно у легко умственно отсталых, придают социальной среде, внушению, угрозам, имитации поступков окружающих лиц и в конечном итоге — особенностям социальной адаптации умственно отсталого. Однако чаще всего механизм формирования девиантного поведения — результат взаимодействия социально-психических и природно-психических факторов. К числу последних следует отнести формы умственной отсталости (например, обусловленные хромосомными аберрациями), наступление тех или иных этапов психофизического развития

(возрастные кризы), дополнительные резидуально-органические вредности, например, последствия черепно-мозговых травм (Шипицына Л. М., Иванов Е. С., 1992). Устойчивый характер нарушений поведения при этом связывают с патологической инертностью нервных процессов, типом высшей нервной деятельности (Мнухин С. С., 1961), системным поражением мозговых структур (Исаев Д. Н., 1967), особенностями нейродинамики и локализации поражения мозга (Певзнер М. С., 1959).

У умственно отсталых детей с нарушениями поведения выявляются низкий уровень функциональных взаимодействий коры больших полушарий, особенно лобной доли, на фоне повышения влияний со стороны мезодиэнцефальных структур мозга, а также межполушарная дезинтеграция (Шипицына Л. М., Иванов Е. С., 1992).

Таким образом, нарушение поведения по своему происхождению обусловливается интеллектуальной неполноценностью, отклонениями в развитии личности и особенностями ее реагирования.

Удельный вес психопатоподобных расстройств у детей и подростков с разной степенью умственной отсталостью различен: у детей с легкой степенью умственной отсталости — 28,2%; с умеренной выраженной — 55%; с глубокой — 33,3% (Сосюкало О. Д. с сотр., 1986).

При неуравновешенном варианте стенической формы чаще встречаются агрессивные проявления. Аффективная неустойчивость свойственна главным образом астенической форме. Для атонической формы наиболее характерно парааутистическое поведение. Дисфорическое поведение соответствует клинической форме такого же названия.

Сочетание выраженной психопатоподобной симптоматики с неравномерной структурой интеллектуального дефекта значительно ухудшает социальный прогноз (Ермолина Л. А. с сотр., 1984).

Поведенческие особенности субъектов с умственной отсталостью, как правило, часть клинических проявлений основной психопатологии.

Если же девиантное поведение возникает у умственно отсталых в процессе патологического формирования личности или в результате трудных жизненных ситуаций, то его относят к нервно-психической патологии, возникающей на фоне имеющегося психического недоразвития. Такие случаи трактуют как коморбидность, т. е. как сочетание двух болезненных форм: умственной отсталости и поведенческих нарушений.

Глава 12

НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, ПСИХОГЕННЫЕ РЕАКЦИИ И ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

С давних пор известно, что под влиянием трудных жизненных обстоятельств (невозможность справиться с учебной программой, пренебрежительное или даже издевательское отношение окружающих) у умственно отсталых лиц появляются нормальные или патологические эмоциональные реакции. Однако долгий период времени отказывались признавать, что механизм реагирования интеллектуально неполноценных людей на неблагоприятные жизненные ситуации тот же или примерно такой же, как и у интеллектуально полноценных индивидов. Полагали, что незрелость личности отсталого ребенка и даже взрослого, недифференцированность, неадекватность и эгоцентричность их чувств не позволят им сформировать такие эмоциональные механизмы, которые лежат в основе неврозов. По мере изучения психологии и психопатологии умственно отсталых лиц и накоплении знаний о психогенных нервно-психических расстройствах сформировалось убеждение о возможности возникновения этих расстройств у людей с отклонениями в развитии (Penrose L. S., 1954; Menolascino F. J. и Egger M. L., 1978; Kosior J., 1970).

L. S. Penrose (1963), изучая 1280 умственно отсталых лиц, обнаружил у 132 из них психоневрозы и другие расстройства личности. При этом у легко умственно отсталых лиц они встречались почти в два раза чаще, чем у лиц умеренно и тяжело умственно отсталых. По его мнению, обсессивные неврозы, тревожные состояния и истерия, вероятно, наблю-

(возрастные кризы), дополнительные резидуально-органические вредности, например, последствия черепно-мозговых травм (Шипицына Л. М., Иванов Е. С., 1992). Устойчивый характер нарушений поведения при этом связывают с патологической инертностью нервных процессов, типом высшей нервной деятельности (Мнухин С. С., 1961), системным поражением мозговых структур (Исаев Д. Н., 1967), особенностями нейродинамики и локализации поражения мозга (Певзнер М. С., 1959).

У умственно отсталых детей с нарушениями поведения выявляются низкий уровень функциональных взаимодействий коры больших полушарий, особенно лобной доли, на фоне повышения влияний со стороны мезодиэнцефальных структур мозга, а также межполушарная дезинтеграция (Шипицына Л. М., Иванов Е. С., 1992).

Таким образом, нарушение поведения по своему происхождению обусловливается интеллектуальной неполноценностью, отклонениями в развитии личности и особенностями ее реагирования.

Удельный вес психопатоподобных расстройств у детей и подростков с разной степенью умственной отсталостью различен: у детей с легкой степенью умственной отсталости — 28,2%; с умеренной выраженной — 55%; с глубокой — 33,3% (Сосюкало О. Д. с сотр., 1986).

При неуравновешенном варианте стенической формы чаще встречаются агрессивные проявления. Аффективная неустойчивость свойственна главным образом астенической форме. Для атонической формы наиболее характерно парааутистическое поведение. Дисфорическое поведение соответствует клинической форме такого же названия.

Сочетание выраженной психопатоподобной симптоматики с неравномерной структурой интеллектуального дефекта значительно ухудшает социальный прогноз (Ермолина Л. А. с сотр., 1984).

Поведенческие особенности субъектов с умственной отсталостью, как правило, часть клинических проявлений основной психопатологии.

Если же девиантное поведение возникает у умственно отсталых в процессе патологического формирования личности или в результате трудных жизненных ситуаций, то его относят к нервно-психической патологии, возникающей на фоне имеющегося психического недоразвития. Такие случаи трактуют как коморбидность, т. е. как сочетание двух болезненных форм: умственной отсталости и поведенческих нарушений.

Глава 12

НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, ПСИХОГЕННЫЕ РЕАКЦИИ И ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

С давних пор известно, что под влиянием трудных жизненных обстоятельств (невозможность справиться с учебной программой, пренебрежительное или даже издевательское отношение окружающих) у умственно отсталых лиц появляются нормальные или патологические эмоциональные реакции. Однако долгий период времени отказывались признавать, что механизм реагирования интеллектуально неполноценных людей на неблагоприятные жизненные ситуации тот же или примерно такой же, как и у интеллектуально полноценных индивидов. Полагали, что незрелость личности отсталого ребенка и даже взрослого, недифференцированность, неадекватность и эгоцентричность их чувств не позволят им сформировать такие эмоциональные механизмы, которые лежат в основе неврозов. По мере изучения психологии и психопатологии умственно отсталых лиц и накоплении знаний о психогенных нервно-психических расстройствах сформировалось убеждение о возможности возникновения этих расстройств у людей с отклонениями в развитии (Penrose L. S., 1954; Menolascino F. J. и Egger M. L., 1978; Kosior J., 1970).

L. S. Penrose (1963), изучая 1280 умственно отсталых лиц, обнаружил у 132 из них психоневрозы и другие расстройства личности. При этом у легко умственно отсталых лиц они встречались почти в два раза чаще, чем у лиц умеренно и тяжело умственно отсталых. По его мнению, обсессивные неврозы, тревожные состояния и истерия, вероятно, наблю-

даются у них с такой же частотой, что и в популяции. Эти расстройства могут быть причиной отклонений в поведении, затруднений в освоении учебной программы и как следствие — причиной госпитализации.

L. T. Hilliard и B. H. Kirmen (1965) описали трудности дифференциального диагноза между психозом и неврозом у умственно отсталых лиц. Особенно, по их мнению, это справедливо по отношению к детям. Они указали на эмоциональные трудности как на причины возникновения неврозов у детей и привели описания наиболее часто встречающихся симптомов. Они обратили внимание на то, что даже тяжело умственно отсталые дети, особенно из неблагополучных семей, были склонны к стойким негативным эмоциональным реакциям (беспокойство, негативизм, реакции сопротивления) на незнакомые лица, непривычную обстановку и отрыв от семьи.

B. H. Kirman (1972) считает, что эмоциональное созревание умственно отсталых детей происходит медленнее, а дифференциация чувств у них завершается позже, чем у нормально развивающихся детей. Постепенно стабилизирующаяся аффективность детей определяет рисунок их поведения и позволяет им реагировать на все, что происходит вокруг. При этом их поведение зависит в значительной степени от моральной оценки, которая вырабатывается у них под влиянием возникающих отношений между детьми и между детьми и взрослыми.

Th. E. Jordan (1972) указывал на то, что во многих случаях невозможно определить характер и происхождение неправильного поведения умственно отсталых индивидов. Навязчивые движения, мысли, страхи, враждебность и другие невротические расстройства у умственно отсталых детей не всегда своевременно распознаются.

E. E. Baltasar (1975), подчеркнув важность проблемы, осуществил обзор более 1500 источников литературы, посвященных эмоциональным расстройствам умственно отсталых лиц, которые возникали в процессе адаптации к окружающей среде. Значение этой работы определяется указанием автора на необходимость создания специальных профилактических программ, способных предупредить эмоциональные расстройства у людей с нарушениями развития.

J. M. Kaufman и J. S. Payne (1975) предупреждают о том, что социальная адаптация умственно отсталых лиц без поддержки окружающих практически невозможна и может привести к эмоциональным срывам. Для абилитации умственно отсталые лица наряду с интеллектуальным совершенствованием нуждаются в развитии эмоционально-волевых качеств. Обучение необходимым жизненным навыкам, как предполагают авторы, уменьшит вероятность фрустраций и будет способствовать предупреждению эмоциональных расстройств.

Возрастает внимание к различным формам поведения, отражающим эмоциональные трудности, часто осложняющие жизнь умственно отсталых индивидов. Разнообразие (по воспитанию, культурному окружению, психическим и физическим характеристикам) умственно отсталых детей позволяет одним более или менее благополучно приспосабливаться к учебе, труду и другим условиям жизни, тогда как многие не справляются с этим. Меньшему числу из них удается избежать трудностей, они могут быть положительными, дружелюбными, пассивными, общительными. Большинство же становится тревожными, враждебными, агрессивными и антисоциальными. Их интеллектуальная ограниченность серьезно препятствует получению удовлетворения от собственных усилий и способности с успехом ответить на требования и ожидания окружающих. Из-за затруднений в адаптации умственно отсталый индивид нуждается в помощи других людей. В результате главным образом от поддержки окружающих взрослых зависит, будет или нет удовлетворительным эмоциональное приспособление. В случае если взрослые только ставят перед отсталым ребенком задачи и не обеспечивают необходимой поддержкой его усилия, его потребности становятся более настоятельными. Обнаружив, что на него не обращают внимания или отвергают, такой ребенок интенсифицирует свое неприемлемое поведение. Подобное поведение может развиваться и приобретать постоянный характер как дома, так и в школе, вне зависимости от понимания взрослыми умственной отсталости ребенка. Осознание взрослыми трудностей ребенка может сочетаться с эмоциональным непринятием его отклоняющегося поведения. Крушение родительских амбиций по отношению к ребенку приводит к все возрастающему разочарованию. Они реагируют гневом и лишают ребенка своей любви, считая его упрямым, безнравственным или ленивым. Это затрудняет принятие ребенка таким, каков он есть. А он, в свою очередь, видя вокруг одни лишь угрозы, становится тревожным, периодически взрываясь аффективными вспышками. В результате ребенку приходится преодолевать и умственную отсталость, и эмоциональные трудности, возникшие из-за непонимания или неприятия его окружением. Особенно большие сложности у отстающего в развитии ребенка могут возникнуть из-за внезапных изменений в его окружении, например при появлении новых людей. При отсутствии необходимой семейной поддержки он становится чрезмерно замкнутым, робким или безразличным. В то же время заинтересованный, но очень требовательный взрослый (воспитатель, учитель) подавляет инициативу ребенка, который становится неспособным сосредоточиться и усвоить необходимый материал.

Из-за слабости интеллектуальной регуляции чувств умственно отсталые лица не способны управлять своими эмоциями в соответствии с обстоятельствами. Если что-либо не получается, они не способны найти удовлетворение той или иной своей потребности в другой активности. Они практически не могут подавить чувство обиды на того, кто воздвиг преграду на пути удовлетворения их потребностей. У многих умственно отсталых детей с рождения имеется болезненно измененный фон настроения. Они раздражительны, у них преобладает сниженное, а нередко и мрачноватое, злобное настроение. Естественно, при таком эмоциональном фоне часто провоцируются вспышки аффекта с разрушительными и агрессивными поступками (Menolascino F. J. и Egger M. L., 1978).

Ниже подытоживаются факторы, способствующие возникновению у умственно отсталых субъектов психических нарушений.

- ❒ Нейрофизиологические процессы, лежащие в основе умственной отсталости.
- ❒ Увеличивающаяся вероятность потери или разлуки, особенно за пределами семьи.
- ❒ Дефицит общения.
- ❒ Ранимость, связанная с эксплуатацией или злоупотреблениями со стороны других лиц.
- ❒ Неадекватность механизмов преодоления.
- ❒ Семейный стресс, утяжеленный наличием ребенка с нарушениями развития.
- ❒ Риск, связанный с ограничением круга социальных отношений и уменьшением репертуара социальных навыков.
- ❒ Риск, связанный с недостатком возможностей для развития и тренировки рекреационных и трудовых навыков.
- ❒ Отрицательное влияние на самооценку затруднений в обучении и возможных телесных пороков.
- ❒ Стойкие, чрезмерные по силе и продолжительности формы отрицательных эмоциональных реакций у умственно отсталых индивидов:
  - проявления декомпенсации основных психических нарушений («психического дефекта») под влиянием преимущественно эндогенных или неясных обстоятельств;
  - кратковременные, возникающие в ответ на неблагоприятную ситуацию, например в момент ссоры со сверстниками;
  - затяжные проявления невротического расстройства, появляющиеся, например, в процессе школьной дезадаптации;
  - проявления реактивных состояний, являющихся следствием серьезных жизненных трудностей.

У умственно отсталых подростков с церебрально-эндокринной недостаточностью, особенно при неблагоприятно протекающем пубертатном кризе, развиваются расстройства влечений (гиперсексуальность, булимия, уходы, бродяжничество, агрессивно-садистические тенденции).

К. С. Лебединская (1979) описала декомпенсацию невротического типа и психическую декомпенсацию психопатоподобного типа: с преобладанием эмоционально-волевой неустойчивости, с преобладанием аффективной возбудимости, с преобладанием патологии влечений (см. выше).

М. Ш. Вроно (1983) возникновение декомпенсаций умственной отсталости объясняет, в частности, астениями и невротическими расстройствами (тиками, заиканием, нарушениями сна и аппетита, страхами, истериформными явлениями).

НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Часто встречающиеся на жизненном пути умственно отсталого ребенка или подростка трудности могут привести к невротическим расстройствам. Тенденцию к появлению невротических расстройств обнаружил у олигофренов W. Kretschmer (1959).

Г. Е. Сухарева (1965) условием возникновения невротических синдромов у умственно отсталых детей считает не резко выраженный интеллектуальный дефект и относительно сохранную эмоциональность, изолированность от детского коллектива, неспособность овладения общеобразовательной школьной программой и т. д.

Наблюдающиеся у умственно отсталых детей нарушения в поведении нередко увязывают с психотравмирующими факторами и объясняют психологическими механизмами компенсации и гиперкомпенсации.

В. В. Ковалев, Е. И. Кириченко, Б. А. Леденев, Г. С. Маринчева (1995) считают, что у детей с неглубокой умственной отсталостью под влиянием психотравмирующих факторов могут возникать невротические расстройства в виде страхов, тревоги, колебаний настроения, системных невротических реакций (тики, заикание, энурез, энкопрез, расстройства сна и аппетита). Они могут также проявляться нарушениями поведения: аффективными реакциями, прогулами и т. д.

Причиной невротических расстройств могут стать направление ребенка в общеобразовательную школу, переживание подростком соб-

ственной неполноценности, невозможность принимать участие в играх и занятиях психически полноценных сверстников, отвергающее, пренебрежительное, издевательское, жестокое отношение окружающих.

Б. Е. Микиртумов (1976) полагает, что влияние периода полового созревания на динамику умственной отсталости опосредовано сложными взаимоотношениями между социально-психологическими условиями развития, особенностями возрастной реактивности и резидуально-органической церебральной недостаточностью.

G. S. Baroff (1986), поставив вопрос о тождестве чувств у умственно отсталых индивидов в сравнении с таковыми у интеллектуально благополучных лиц, отвечает на него положительно. Все отстающие в развитии воспитываются в социальной среде, окружены людьми, пытаются имитировать поведение здравомыслящих учителей. В то же время они нередко воспринимаются как «особые» существа. Без сомнения, такое отношение к умственно отсталым лицам оказывает на них отрицательное влияние. Их не понимают, завышают требования к ним, лишают необходимой защиты либо не верят в то, что они смогут приобрести необходимые для жизни навыки. Признание их принципиально неотличимой человеческой природы — один из ключей для уменьшения дистанции между ними обществом, а следовательно, и средство для облегчения их адаптации. В конечном итоге это именно тот путь, по которому может развиваться предупреждение возникновения дистрессов, негативных эмоциональных реакций и невротических расстройств.

Невротические расстройства у легко умственно отсталых детей и подростков принципиально не отличаются от таковых же у нормально развивающихся индивидов.

Невротическое расстройство — болезненная реакция личности на неблагоприятную жизненную ситуацию. Это психогенное (как правило, связанное с переживанием конфликтов) нервно-психическое расстройство, возникающее в результате нарушения особо значимых жизненных отношений человека и проявляющееся расстройством нервно-вегетативных функций.

Обычно осложненная беременность матерей умственно отсталых детей и, как правило, аномально протекающие роды вносят свою лепту в создание у них предрасположения к невротическим расстройствам. Часто переносимые интеллектуально неполноценными детьми соматические заболевания создают благоприятный астенизирующий фон, способствующий возникновению невротических расстройств.

В происхождении и оформлении клинической картины неврозов большое значение приобретают преморбидные особенности личнос-

ти. У подавляющего большинства детей в происхождении умственной отсталости участвуют последствия перенесенных органических повреждений головного мозга. Вследствие этой патологии нередко формируются органические психопатоподобные нарушения личности. Среди них наиболее часто встречаются неустойчивость, вспыльчивость, эмоциональная лабильность и др. Эти черты личности наряду с интеллектуальной неполноценностью еще больше затрудняют приспособительные возможности индивида и увеличивают и без того повышенный риск возникновения невротических расстройств. Психические травмы в детстве (потеря родителей, отвержение, боязнь остаться незащищенным), болезнь родителей, длительная разлука с ними, конфликты между близкими людьми создают продолжительные стрессовые ситуации, истощают защитные возможности личности и организма и вызывают невротические расстройства.

Из социальных факторов в этиологии неврозов умственно отсталых детей самым важным оказывается неблагополучная обстановка в семье (развод, внебрачное рождение, воспитание приемными родителями). К заболеванию невротическими расстройствами предрасполагают материнская депривация, неправильная подготовка к жизни (чрезмерная опека, необычная строгость или безнадзорность), несоответствующее половое воспитание (развращающее).

Неврастения

Невротическое расстройство, сходное с неврастеней, свойственной умственно сохранным индивидам, — наиболее распространенная форма невротического расстройства у умственно отсталых детей и подростков. Его причиной обычно является истощение нервной системы из-за чрезмерного и, как правило, длительного физического или умственного напряжения, связанного с отрицательными эмоциями. У умственно отсталых детей такая ситуация создается обычно при поступлении в общеобразовательную школу. При обучении в первых классах они не только не справляются с учебной нагрузкой, но и нередко становятся объектом насмешек со стороны сверстников и чрезмерного давления со стороны взрослых. В основе этого невротического расстройства лежит раздражительная слабость, повышенная возбудимость и утомляемость, которые сочетаются с понижением общего самочувствия. Утомляемость проявляется повышенной истощаемостью, постоянной усталостью, сниженной продуктивностью, раздражительностью, неспособностью получать от чего-либо удовольствие, головными боля-

ми, головокружениями, чувством внутреннего напряжения, расстройствами сна (трудностями засыпания и сонливостью днем).

У детей обычно преобладают явления перевозбуждения (повышенная реактивность, психомоторное беспокойство), аффективные вспышки с двигательным возбуждением, агрессией. У некоторых из них на передний план выступают вегетативно-соматические расстройства: анорексия, тошнота, расстройство ритма дыхания, кашель, спазм голосовой щели, неприятные ощущения в сердце, обмороки.

Истерия

Нередко у умственно отсталых детей и подростков развивается невротическое расстройство по механизму возникновения, соответствующее истерии — неврозу, формирование симптоматики которого основано на повышенной эмоциональности и внушаемости. Так как умственно отсталые дети и подростки отличаются несамостоятельностью и особенной внушаемостью, то и риск возникновения у них кратковременных истерических реакций или истерии очень высок. Заболевание обычно развивается остро, как правило, в непосредственной связи с переживанием неблагоприятных обстоятельств, которые складываются чаще всего из-за завышенных требований к окружающим и невозможностью выполнить эти запросы. Нередкая ситуация, приводящая к развитию истерического невроза, — обстоятельства привлечения к ответственности за совершение антиобщественного или даже противоправного действия (кражи), за которое необходимо нести ответственность. В происхождении истерических расстройств большую роль играет механизм «бегства в болезнь», условной приятности, выгодности или желательности болезненного симптома. Симптомы истерии очень разнообразны и изменчивы даже у одного и того же больного. Проявления истерии могут быть психическими (утрата воспоминаний, страхи, ипохондрические проявления, сужение сознания), моторными (параличи, парезы, нарушение походки, судорожные припадки, гиперкинезы, спазмы, афония, мутизм), сенсорными (слепота, глухота, гипо- и гиперестезии) и вегетативно-соматическими (нарушения сердечной деятельности, дыхания, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы). Как правило, жалобы демонстративны. Они подчеркивают необычность, тяжесть, непереносимость болезненных явлений. Клиническая картина истерии может воспроизводить известные синдромы: «бронхиальную астму» (при затруднении вдоха, а не выдоха, как это бывает при астме), «почечных колик», при которых

нет объективных признаков этого заболевания. Предпосылкой возникновения истерической симптоматики у умственно отсталых индивидов могут также явиться органические нарушения ЦНС, в особенности, проявляющиеся психопатоподобными чертами личности истероидного типа. Встречаются также острые аффективные вспышки, сопровождающиеся психомоторным возбуждением и сужением сознания («истерические припадки»), провоцирующиеся конфликтами. Движения, возникающие в этих случаях, напоминают тонические и клонические судороги, сопровождаются криками, стенаниями, плачем.

У детей истерия наиболее часто проявляется астазией–абазией, параличами, гиперкинезами, тремором, припадками, приступами удушья, психомоторным возбуждением, мутизмом, афонией, спазмами кишечника, повторяющейся рвотой. Могут быть аффективные вспышки, сумеречные состояния, обмороки.

Невроз навязчивых состояний

Невротическое расстройство, возникающее по механизмам, близким к таковым при неврозе навязчивых состояний, встречается у умственно отсталых редко. Основной его признак — навязчивые состояния, т. е. внезапно появляющиеся мысли, страхи или действия, не связанные с содержанием сознания и потому воспринимаемые больными как чуждые, эмоционально неприятные. Критическое отношение к ним побуждает больного бороться с ними.

В основе происхождения этого невротического расстройства — конфликт, возникший из-за противоречий между влечениями, желаниями и потребностями личности, с одной стороны, и долгом, или нравственными принципами (как правило, навязываемыми авторитетными фигурами), — с другой. У умственно отсталых детей и подростков в связи с их неспособностью производить анализ своих переживаний обычно трудно выявить столь сложные расстройства. В тех же случаях, когда этот невроз диагностируется, его симптоматика оказывается рудиментарной. Она выступает скорее в виде насильственных явлений, которые лишены элементов осознавания переживаний и в связи с этим борьбы с ними.

Это расстройство, как правило, начинается постепенно у тревожных, склонных к немотивированным страхам, мнительных детей. В клинической картине могут наблюдаться страхи или такие симптомы, как элементарные движения или действия — грызение ногтей, сосание пальцев, счет или более сложные защитные ритуалы (сплевывание, прикосновения к каким-либо предметам, постукивания и т. д.).

Как правило, невротические расстройства у умственно отсталых детей и подростков отличаются моносимптомностью, при них чаще всего поражаются ослабленные болезнями или недостаточно сформировавшиеся органы и системы. В клинической картине очень большое место занимают сомато-вегетативные проявления, различные формы нарушений поведения, при которых растормаживаются более примитивные способы приспособления (нарушаются пищевое, самозащитное поведение). У них легко по механизмам условно-рефлекторного подкрепления образуются и закрепляются различные незрелые формы реагирования (например, пассивно-оборонительная реакция — страх).

РЕАКТИВНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Многие авторы отмечают склонность умственно отсталых индивидов к реактивным депрессиям (Юркова И. А., 1967).

Все описанные особенности психики умственно отсталых индивидов делают их особенно чувствительными к различным препятствиям, встречающимся на жизненном пути. Этот тип психопатологии встречается у них нередко. Более того, многие авторы считают умственную отсталость фактором, предрасполагающим к развитию реактивных состояний (Бунеев А. Н., 1950; Фелинская Н. И., 1944).

И. Н. Введенский и М. С. Хейф (1940), наблюдавшие психогенные реакции у олигофренов, описали встретившиеся им синдромы: псевдодеменцию, истерические расстройства, депрессию, ступор и указали на особенности их проявления: бедность и скудность психопатологической продукции, монотонность и длительность течения.

К. Х. Короленок (1942) отметил у олигофренов две формы психогенной дементности: аффективную дементность и псевдодементность. Он отличал первую от второй по отсутствию истерической реакции, естественности поведения, по затруднениям при выполнении более сложных задач, по производимому впечатлению более слабоумных, связанному с усилением основной симптоматики.

И. Т. Ментешашвили и Н. М. Асатиани (1945) пришли к выводу, что у олигофренов острые истерические реакции характеризуются бедностью клинических проявлений.

В. А. Осташева (1946) полагает, что у умственно отсталых лиц создаются предпосылки для возникновения реактивных состояний. Переживания ими в связи с низким интеллектом безвыходности ситуа-

ции и неспособность к логическому разрешению конфликтных ситуаций способствуют формированию свойственной именно им клинической картины этих состояний.

По мнению О. Е. Фрейерова (1964), при реактивных состояниях у умственно отсталых лиц «под влиянием внешних ситуационных факторов на более или менее значительный период времени изменяется клиническая симптоматика олигофрении, появляются новые симптомы, происходят сдвиги в аффективности, нарушаются привычные формы поведения». Атипичность реактивных состояний проявляется в том, что в их клинической картине преобладают явления заторможенности (страха) и бедность симптоматики, что они носят затяжной характер, не обнаруживая в течение длительного времени каких-либо изменений.

Л. А. Булахова с сотр. (1984) у детей с умственной отсталостью резидуально-органического генеза выявили реактивно возникающие «парааутистические» состояния. Эти расстройства возникали у детей с явной эмоциональной и коммуникативной недостаточностью. Они проявлялись в пассивности к познанию окружающего, болезненной реакции на перемену обстановки, усилении замкнутости, негативизме, отказе от речевого общения. В дальнейшем, спустя от 2 до 12 лет, отмечена лишь частичная адаптация в условиях привычного содержания и обучения.

Многие умственно отсталые дети (43%) с трудом переносят свое положение учащихся коррекционной школы. Особенно это относится к девочкам в периоде полового созревания (27%), а также к детям, которые проводят часть дня в семье. Реже (6%) встречаются более сложные случаи реактивных состояний (Блюменфельд С. с сотр., 1971).

У умственно отсталых детей часто встречаются психогенные реакции. Учитывая же стертость их симптоматики, ее кратковременность и благополучный исход, приходится допустить, что в поле зрения психиатров попадают далеко не все эти расстройства. Удельный вес психогенных реакций фактически значительно выше, что и соответствует катамнестическим данным, указывающим на значительную изменчивость симптоматики, ранимость детей и нестойкость компенсаторных возможностей этих больных.

Реактивные состояния у детей и подростков с астенической формой умственной отсталости

Будучи аффективно неустойчивыми, возбудимыми, утомляемыми и истощаемыми, а также обладая целым рядом особенностей в мышлении и деятельности, дети с астенической формой умственной отсталости сравнительно легко дают психогенные реакции. В ряду влияний

среды, которые вызывают эти реакции, — утрата близких, неуспеваемость в школе, перевод в другое учебное заведение, переезд, непрекращающиеся конфликты в семье или в коллективе сверстников. Умственно отсталые подростки оказываются более ранимыми, чем дети других возрастов. Симптоматика реакций у них развертывается в течение нескольких суток. Иногда уже на 2—3-й день больные становятся спокойнее и ровнее в поведении. Некоторые из детей в первую неделю еще неустойчивые, легко возбудимые, плаксивые, но и их состояние в течение короткого времени полностью нормализуется. Психогенные реакции протекают различно. Всех больных с кратковременными психогенными реакциями по особенностям клинической картины можно условно разделить на три типа. У части больных возникают *дисфорические состояния*, сопровождающиеся двигательным возбуждением. На высоте аффекта у одних появляются суицидальные мысли, а у других — стремление к разрушениям или агрессии.

Примером может быть нижеследующая история болезни.

ПРИМЕР Надя Н., 12 лет

Отец умер от рака, мать — нервная. Ребенок от первой беременности, роды в асфиксии. На 3-м году перенесла грипп, коклюш и ветряную оспу. Психическое развитие замедлено. Всегда была беспокойной. Воспитывалась в детских учреждениях, но общества детей не любила, не участвовала в общих занятиях, не запоминала сказок и стихов, легко вступала в конфликты. Из-за неподготовленности обучается в школе с 8 лет, с программой не справлялась. Долго не могла освоить буквы, научиться читать, запоминать стихи. С большим трудом обучалась навыкам счета. Формирование пространственных представлений, ориентировка в сторонах собственного тела, умение воспроизводить ритмы и последовательные действия — все это развивалось со значительной задержкой. Отмечалась недостаточная прилежность, девочка часто отвлекалась, была пассивной, вялой. Вне классных занятий легко вступала в конфликты с детьми. Часто аффектировалась, была обидчивой и плаксивой. До 12 лет был энурез. Была переведена в коррекционную школу, где и проучилась до 4-го класса. В связи с неприятностями, возникшими в школе, стала хуже учиться, появилось двигательное беспокойство, часами кричала, плакала, мотала, трясла и запрокидывала голову, билась ею о стену. В больнице вначале была беспокойной, раздражительной, возбудимой, агрессивной и непослушной. Затем стала спокойней, упорядоченней, ровнее в поведении.

У девочки была выявлена психогенная реакция с легкой степенью астенической формы умственной отсталости.

У другой части умственно отсталых в связи с жизненными трудностями появляются *астено-депрессивные состояния*. Возникающие суицидальные намерения — значительно серьезнее.

Для третьей части характерны *поведенческие расстройства* с меньшими аффективными расстройствами. Нарушения их поведения заключаются либо в уходах от трудностей жизни (побегах), либо — в демонстративных угрозах убить себя и резком двигательном возбуждении.

Реактивные состояния у детей и подростков со стенической формой умственной отсталости

У детей и подростков со стенической формой умственной отсталости кратковременные психогенные реакции проявляются, главным образом, в нарушениях поведения: побегах, аффективном возбуждении и двигательном беспокойстве. Большинство из них угрожает покончить жизнь самоубийством или даже, что чаще, демонстративно совершают суицидальные попытки. У меньшей части отмечаются либо неглубокие и кратковременные периоды снижения настроения, либо псевдодеменция. Эти реакции всегда заканчиваются благоприятно, и их продолжительность редко превышает несколько недель.

Особенности протекания психогенных реакций у этих детей можно показать на нижеследующем примере.

ПРИМЕР Катя С., 15 лет

Мать перенесла психоз неясного происхождения. От второй нормальной беременности. До года тяжело болела дизентерией, а затем коклюшем и скарлатиной. Психомоторное развитие несколько отставало. В школу пошла с 7 лет, осталась на второй год в первом классе. С программой 5-го класса справиться не смогла. По характеру была общительной, доброй, настойчивой и трудолюбивой. С 14 лет стала грубой, непослушной, домой приходила поздно, перестала заниматься учебой. Спустя полгода выяснилось, что девочка сожительствует со своим одноклассником. Как только этот факт стал известным, стала замкнутой, печальной, не отвечала на вопросы, много плакала, отказывалась от учебы, дома ничем не хотела заниматься и в связи с этим поступила в психиатрическую больницу. Настроение в больнице вскоре нормализовалось, стала общительнее, живее, легко вступала в контакт, охотно о себе давала сведения, была развязной, грубой. Отмечались сексуальность и интерес к мальчикам. Много уделяла внимания своей внешности. Круг знаний и представлений об окружающей жизни оказался заметно ограниченным. Интересы были узкими, преимущественно сосредоточенными на сексуальной тематике. Речь грамматически правильная, словарный запас мал, восприятие поверхностное. Эмоциональные реакции недостаточно дифференцированные. Интеллектуальное развитие соответствует степени легкой степени умственной отсталости. Критики к своему поведению нет. Рекомендован перевод в коррекционную школу 8-го вида.

После выписки продолжала бродяжничать, сожительствовала с тем же подростком, в школу не являлась.

В этом случае у девочки с легкой степенью стенической формы умственной отсталости под влиянием разоблачения ее сексуальных отношений и связанных с этим наказаний и осуждений, а также в связи со школьными трудностями возникла кратковременная психогенная реакция в форме очень неглубокого снижения настроения (субдепрессия).

Реактивные состояния у детей и подростков с атонической фазой умственной отсталости

Примером психогенной реакции у подростка с атонической формой умственной отсталости может быть следующая история болезни.

ПРИМЕР Саша М., 14 лет, ученик 5-го класса вспомогательной школы

Мальчик от первой беременности. На первом году жизни трижды перенес тяжелую пневмонию, которая в последующие годы повторялось неоднократно. В 5 лет болел свинкой, в 6 лет — ветряной оспой. В этом же возрасте в течение трех дней было тяжелое лихорадочное состояние неясной этиологии. С 8 лет пошел в массовую школу, но уже через год переведен в коррекционную. Мальчик неразговорчивый, неактивный, вялый, мало интересующийся детскими развлечениями, как правило, стремится к уединению и производит впечатление несколько странного (кладет в рот осколки стекла и т. д.). Поведение обычно упорядоченно, он послушен и дисциплинирован.

После смерти отца, который попал под поезд, вначале очень возбудился, не находил себе места, а затем стал еще более молчаливым, замкнутым и вялым. Плохо спал по ночам, вскакивал, говорил с собой. На этом фоне возникали неоднократные аффективные вспышки с озлоблением и криком. В связи с таким поведением был отстранен от учебы. В больнице в контакт вступал не сразу, в беседе обнаруживал ограниченный запас слов, лаконичность ответов, замедленность мышления. Рассказал о том, что после гибели отца часто о нем думал; настроение было плохим, плакал и из-за этого перестал учиться. IQ соответствует легкой степени умственной отсталости. Эмоциональная жизнь бедная, мимика малодифференцированная. В течение нескольких дней был тихим, задумчивым, грустным, держался обособленно, в классе не выполнял заведомо легких заданий. Постепенно стал веселее, активнее, бодрее, начал принимать участие в работе класса и отчасти в играх ребят.

В представленной истории болезни описывается подросток с легкой степенью атонической формы умственной отсталости, у которого вслед за тяжелым потрясением (гибель отца) развилась кратковременная психогенная реакция. Ее особенность в том, что в клинической картине на первое место выступало усиление присущих больному черт личности, имевших место до болезни, и в меньшей мере — аффективные расстройства (тревога, возбуждение).

ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, ВОЗНИКАЮЩИЕ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Наш опыт показывает, что у умственно отсталых детей и подростков нередко обнаруживаются нарушения соматических функций, которые возникают в связи с перенесенными жизненными трудностями. Эти отклонения относятся к психосоматическим расстройствам.

Психосоматические расстройства — расстройства функций органов и систем, в происхождении и течении которых ведущая роль принадлежит воздействию психотравмирующих факторов. Эти расстройства, считающиеся болезнями адаптации, получили также название стресс-зависимых, что отражает важную роль в их происхождении психосоциальных влияний. В этиологии этих расстройств наряду с психотравмирующими обстоятельствами участвует значительное число факторов:

1. *Острый или хронический стресс:* недостаточно защищающее, а иногда и вовсе неадекватное семейное воспитание, ранняя утрата семьи, воспитание в закрытых учреждениях. Умственно отсталые дети и подростки, кроме того, очень серьезно переживают трения с соучениками, непонимание их педагогами, несоответствие своих способностей школьным программам, агрессивность асоциальных сверстников и др. Особенности действия стресса на умственно отсталых зависят от взаимоотношений стрессора и индивида в той или иной социальной ситуации, защитных механизмов личности отсталого и его организма.

2. *Накопление эмоционального напряжения,* т. е. множественных следов аффективных раздражителей, создающих отрицательный эмоциональный фон, который приводит к повышению эмоционального напряжения и особенной чувствительности к стрессам. Этому благоприятствуют имеющиеся почти у всех умственно отсталых последствия органических повреждений мозга, особенно в лимбической системе, приводящие к нейродинамическим нарушениям и способствующие застою эмоциональных возбуждений.

3. *Генетические фактор,* имеющий большой удельный вес в происхождении психосоматических заболеваний. Так, среди родственников больных с этими расстройствами 60–70% детей страдают от психосоматических расстройств точно таких же систем и органов, что и у пробанда, а почти у 90% имеются и другие психосоматические расстройства.

4. *Факторы предрасположения*, например неоднократное переживание кризисных ситуаций, делающие еще более чувствительными умственно отсталых субъектов к трудным жизненным ситуациям.

5. *Преморбидные особенности личности,* например, повышенная тревожность, которую умственно отсталые не умеют выразить словами и получить облегчение (алекситимия), или же агрессивность, нетерпимость, или боязливость, впечатлительность, постоянная напряженность с неспособностью разрядиться, низкий уровень самоуважения, плохая переносимость фрустрации.

6. *Неблагоприятная микросоциальная среда,* например, семья отсталого характеризующаяся запутанностью социальных ролей, сверхзащитой, ригидностью в своем поведении и неумением разрешать конфликты.

7. *Неблагоприятное психическое состояние в момент действия стрессора,* например, отсутствие социальной поддержки со стороны близких людей или товарищей, беспомощное положение умственно отсталого.

8. *Большая субъективная значимость стрессора,* например, чрезмерное переживание умственно отсталым ребенком даже кратковременного отсутствия матери на фоне постоянного опасения лишиться родительницы.

Вероятность возникновения этих расстройств у умственно отсталых особенно велика. Факторов, способствующих этому, несколько. Во-первых, в связи с имеющейся у них интеллектуальной неполноценностью и недостаточной сформированностью эмоционально-волевой сферы они чаще, чем нормальные дети, переживают свои затруднения в общении и выполнении как учебных, так и трудовых задач. Во-вторых, им не удается преодолеть возникающие трудности или компенсировать свои неудачи за счет другой деятельности, чем и усугубляют возникший психологический конфликт. В-третьих, у них большая вероятность развития алекситимии — ограниченных способностей к сопереживанию, скудности словарного запаса, невозможности вербализовать содержание психологических конфликтов. В-четвертых, у многих из них — врожденная или приобретенная повышенная ранимость, обостренная чувствительность к обидам и неудачам. В-пятых, у них практически отсутствуют знания о строении, деятельности организма и отклонениях в его функционировании, что при появлении незнакомых ощущений в теле может привести к страху или тревоге. В-шестых, следует отметить возникающие у многих умственно отсталых врожденные нарушения регуляции деятельности внутренних органов, отклонения в их функционировании и даже пороки их развития. Все это,

вместе взятое, в значительной степени объясняет большую частоту возникновения у них психосоматических расстройств даже при встрече с относительно незначительными неудачами и разочарованиями.

Несмотря на такой высокий риск возникновения психосоматических расстройств у умственно отсталых, судить об их распространенности у детей и подростков достаточно сложно, так как их очень трудно распознать. Многие их симптомы рассматриваются как особенности поведения умственно отсталых детей, неспособных управлять функциями своих органов и систем (энурез, энкопрез и др.). Иногда их психосоматические расстройства относят на счет неврозоподобных, невротических расстройств (диссомнии, головные боли, диспептические расстройства и др.) или «органических» соматических заболеваний (пороков развития внутренних органов, инфекционных болезней и т. д.). Некоторое представление о встречаемости этих расстройств у умственно отсталых детей можно получить, ознакомившись с их распространенностью у психически здоровых детей.

От 9,3% до 40% детей психически здоровых детей страдают психосоматическими заболеваниями (Brautigam W., 1984; Kruse W., 1983). 2/5 детей, наблюдаемых педиатрами, не имея никаких органических заболеваний, страдают от соматических расстройств (Apley J., 1968). Усложняющиеся условия жизни сказываются во все большем расширении числа детей и подростков, страдающих психосоматическими расстройствами. В середине 70-х годов детей с желудочно-кишечной патологией было 70–75 на 1 тысячу обследованных, а в 80-х — уже 100–110 (Мазурин А. В. с соавт., 1989). В нашей клинике было обнаружено, что у 9% детской популяции имеются дисфункциональные явления, предшествующие психосоматическим расстройствам. Среди них были кратковременные нарушения функций органов и систем, психосоматические реакции и психические явления субневротического уровня, что подтверждает наличие высокого эмоционального напряжения у детей и подростков, возникающего у них в связи с трудностями жизни (Ефимов Ю. А., 1994). У 16% школьников констатирован высокий, а у 31% средний уровень тревожности, что, в свою очередь, свидетельствует о большой подверженности детей риску невротических и психосоматических расстройств (Базиленко И. Б., 1995).

Перечисленные факторы у умственно отсталых детей и подростков могут быть выражены сильнее, а защитные возможности меньше.

Для описания разнообразных психосоматических расстройств используется видоизмененная систематика H. Zimprich (1984): а) психосоматические реакции (например, расслабление сфинктера мочевого пузыря при испуге), б) функциональные нарушения (продолжитель-

ное расстройство сна, связанное с негативными переживаниями), в) психосоматические болезни (колит, язва желудка и др.).

Так, у умственно отсталых психосоматические расстройства желудочно-кишечного тракта могут появляться в форме *кратковременных реакций*, возникающих после сильных негативных переживаний: потери аппетита, рвоты, «желудочных спазмов», поноса, запора. *Функциональные нарушения* продолжаются уже более значительное время, они возникают либо вслед за упомянутыми реакциями, либо первично. Примером могут быть неукротимая рвота, постоянные запоры, анорексия. *К психосоматическим болезням* относят *спастический колит, язвенную болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.* Симптоматика болезней может сочетаться с астенией, ипохондрией, фобиями и депрессией. Могут возникать изменения личности, характеризующиеся упрямством, односторонней активностью, возбудимостью, повышенной тревожностью, замкнутостью, неуверенностью в себе, зависимостью от окружающих.

У умственно отсталых психосоматические расстройства сердечно-сосудистой системы встречаются в виде *кратковременных реакций:* преходящей тахикардии, аритмии, подъема или снижения артериального давления. *Функциональные нарушения* у них выражаются в ощущениях замирания и боли в области сердца, эпизодических обмороках. Среди *психосоматических болезней* отмечается *гипертоническая болезнь.* Личностные черты у этих больных меняются. Они становятся тревожными, мнительными, эмоционально лабильными с аффективными вспышками гнева или слезливостью. Соматические симптомы могут сочетаться с астенией, сочетающейся с ипохондрическими или субдепрессивными переживаниями.

У умственно отсталых психосоматические расстройства органов дыхания встречаются в форме *кратковременных реакций*: кашля, изменения ритма дыхания, нарушения тембра речи. *Функциональные респираторные нарушения* — это *«невротический» кашель, затрудненное дыхание, афония,* нередко сочетающиеся с тревогой, тягостными ощущениями в груди и вегетативными расстройствами (потливостью, чувством жара или холода, позывами на мочеиспускание). Из *психосоматических болезней органов дыхания* чаще встречается *бронхиальная астма.* Эти больные чувствительны, несколько тревожны, возбудимы, эмоционально неустойчивы, склонны к снижению настроения, обидчивы и впечатлительны. Болезнь нередко сопровождается астено-депрессивными или фобическими переживаниями. Эпилептические припадки у этих детей в 3–5 раз чаще, чем в общей детской популяции.

Психосоматические расстройства кожи встречаются у умственно отсталых в форме *кратковременных реакций* — побледнения или по-

краснения кожи, повышенного потоотделения, «гусиной кожи». *Функциональные расстройства* могут быть в виде гиперестезии, гипестезии, зуда, сыпи или отека. *Психосоматические болезни — это нейродермит, псориаз, гнездное* или *общее облысение. Нейродермит* — хроническое заболевание кожи, проявляющееся интенсивным зудом и сыпью, почти у всех детей (88%) сопровождается нервно-психическими расстройствами: астеническими, депрессивными, тревожными, истерическими переживаниями и нарушениями поведения. Практически всегда с отрицательными эмоциями связаны обострения кожных проявлений.

Нарушения соматического развития у умственно отсталых способствуют возникновению психосоматических расстройств, проявляющихся в дисфункциях эндокринных желез и метаболизма. Они могут наблюдаться в форме *кратковременных реакций* — гипергликемии, полиурии, дисменореи. *Функциональные расстройства* — в виде колебаний массы тела, стойкой глюкозурии, нарушений менструального цикла. Нередко встречаются *психосоматические болезни — диабет, гипертиреоз, гипотиреоз, ожирение, сексологические расстройства.* Гипертиреоз, в частности, сопровождается раздражительностью, легкой сменой настроения, боязливым ожиданием несчастья, тревожной торопливостью, импульсивностью, сниженной потребностью во сне, повышенной потливостью. Гипотиреозу свойственны ухудшения и без того слабой памяти в сочетании с вялостью и апатией.

Психосоматические расстройства у умственно отсталых детей различаются в зависимости от возраста. Умственно отсталые младенцы реагируют на беспокойство, отчаяние матери только изменением своего соматического здоровья. Ребенок у матерей, переживающих материальные невзгоды, предательство близких или болезнь родителей, отзывается на них остановкой роста, стойкой потерей массы тела и неспособностью усваивать получаемое питание. В раннем детском возрасте встречаются следующие психосоматические расстройства: *младенческие колики, привычные срыгивания, анорексия, симптомы пика.* У дошкольников и детей младшего школьного возраста чаще встречаются *головные боли,* приступы *лихорадки, боли в животе, энурез, энкопрез. Психосоматические расстройства подросткового возраста* могут быть продолжением тех, которые возникли в более ранний период жизни, или свойственными преимущественно возрасту полового созревания (*психическая анорексия или булимия, дисменорея у девушек, вегетососудистые дистонии).*

Глава 13

ПСИХОЗЫ И ЭПИЛЕПСИЯ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Одним из первых психозы при врожденном слабоумии описал J. Esquirol (1838). На возможность осложнения психического недоразвития меланхолией, спутанностью, манией и бредом указывал также В. П. Сербский (1912).

S. B. Sarason (1959) подчеркивал, что при всех степенях умственной отсталости наблюдаются заболевания, симптоматология которых существенно не отличается от таковой же при психозах у психически полноценных личностей. Эти психозы возникают как на органической основе, так и при отсутствии признаков грубого поражения головного мозга.

Напротив, R. Neustadt (1928) отрицал возможность сочетания олигофрении с каким-либо известным психозом и предложил включить выделенную им психотическую симптоматику у умственно отсталых индивидов в «олигофренные» психозы.

R. Gasser (1949) утверждал, что клиническая картина психозов у психически неполноценных лиц является «усиленной модификацией обычного поведения олигофренов».

Такая полярность взглядов является отчасти отражением трудностей диагностики, поскольку нередко сложно отграничить нарушения поведения больных, обусловленные низким интеллектуальным уровнем, от симптоматики возникшего психоза на фоне умственной отсталости.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ПСИХОЗОВ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ЛИЦ

В силу описанной ситуации в поле зрения психиатров попадают лишь наиболее яркие случаи психотических нарушений преимущественно у легко умственно отсталых. Большинство исследователей счи-

тает, что частота психозов у больных умственной отсталостью выше среднего. A. Tredgold (1956), например, полагает, что психозы у умственно отсталых лиц развиваются в 26 раз чаще, чем у психически полноценных людей. M. Bergman и его коллеги (1951) обнаружили шизофрению у 15% умственно отсталых индивидов. Другие психиатры встречали пфропфшизофрению (шизофрению, осложнившую умственную отсталость) в 18,4–28% случаях. A. Duncan и соавторы (1936) указывают, что среди больных маниакально-депрессивным психозом — 27% умственно отсталых.

Международная классификация болезней (МКБ-10, 1992) указывает на то, что «у умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них по меньшей мере в 3–4 раза выше, чем в общей популяции».

У умственно отсталых лиц описаны шизофрения, шизофреноподобные картины органического генеза (Bender L., 1959; Rutter M., 1968). Значительно реже встречается маниакально-депрессивный психоз (Neustadt R., 1928; Penrose L., 1963; Sjogren T., 1949; Гиляровский В. А., 1955, и др.). О легком и частом возникновении реактивных психозов у умственно отсталых людей свидетельствуют H. Pollock, 1958; М. О. Гуревич, 1949; Г. Е. Сухарева, 1965 и др.

Исход этих психозов у умственно отсталых лиц, как правило, менее благоприятен, чаще сопровождается деградацией психики, чем у тех, у кого до возникновения психоза не было отставания в психическом развитии.

Мы (Исаев Д. Н. и Коцюбинский А. П., 1972) проанализировали контингент больных с психозами, поступивших в детскую психиатрическую больницу за 10 лет. Оказалось, что за указанный срок поступило 468 преморбидно психически полноценных детей (составивших 0,068% от обслуживаемой популяции детей) и 87 умственно отсталых (1,24% от популяции детей с психическим недоразвитием). По этим данным, риск заболеть психозом у последних в 20 раз выше, чем у психически здоровых детей. Среди 87 больных олигофренией у 31% поступивших были реактивные состояния, у 24% — олигофренные, у 3,5% — органические и у 6% — токсико-инфекционные психозы; среднее по частоте место занимали шизофрения (12,5%), маниакально-депрессивный (11,5%) и психогенный психоз (11,5%). У преморбидно здоровых детей шизофрения и маниакально-депрессивный психоз, по нашим данным, в структуре заболеваемости занимают такое же место, как и у детей с олигофренией, хотя и отмечается их несколько больший удельный вес (шизофрения — у 18,5%, маниакально-депрессивный психоз — у 16%). Сравнительно часто у здоровых детей встре-

чались реактивные состояния (18%), наименьший же процент составляли реактивные психозы (7,5%). Однако токсико-инфекционные (24%) и органические (16%) психозы у них диагностировались значительно чаще, чем в группе детей с умственной отсталостью.

Из общего числа наблюдавшихся синдромов 14,5% составляет тревожное состояние, 12% — галлюцинаторно-бредовые синдромы, 7% — депрессивные, 6,5% — кататония, 6,5% — астенические. Умственно отсталые девочки заболевают несколько чаще, чем такие же мальчики (Исаев Д. Н., 1971).

Анализ анамнестических данных показал, что наследственная отягощенность у умственно отсталых имеет место в 29% случаев. Микроорганическая симптоматика — в 38%; внутричерепная гипертензия — в 40%. Около половины этих детей (44%) — из распавшихся семей, в условиях депривации воспитывались треть всех больных. В соответствии с мыслью Г. Е. Сухаревой о том, что «анатомо-физиологические особенности организма ребенка и подростка, морфологические и функциональные отличия его центральной нервной системы могут видоизменять в большей или меньшей степени и патогенетические особенности болезненного состояния», следует признать, что особенности клинических картин у психически неполноценных детей зависят от всех рассмотренных выше факторов.

ШИЗОФРЕНИЯ

По мнению S. B. Sarason (1959), шизофрения у умственно отсталых лиц — самый частый психоз. E. Kraepelin первоначально предполагал, что развитие психоза на фоне психического недоразвития является вторым приступом шизофрении, тогда как первый оказался нераспознанным. В дальнейшем он изменил свою точку зрения и создал концепцию привитой шизофрении, возникающей у лиц с врожденным слабоумием. E. Bleuler (1920) для обозначения этого психоза использует термин «пфропфшизофрения». Одни авторы считают, что пфропфшизофрения — один из повторных приступов очень рано возникшей шизофрении (Бернштейн А. Н., 1912; Geist F., 1906), другие — присоединяются к поздней трактовке E. Kraepelin (Bumke O., 1948; Luther A., 1913; Schilder P., 1935; Холодковская Е. М., 1934 и др.). E. Bleuler (1920), W. Weygandt (1936), М. О. Гуревич (1932) допускали обе эти возможности.

M. Bergman и соавт. (1951) считали шизофрению интимно связанной с психической отсталостью и обнаружили ее у 15% олигофренов. Другие наблюдают пфропфшизофрению в 18,4–28% изучавшихся ими психозов у умственно отсталых лиц (Angus L.,1948; Pollock H.,1958). Между тем существуют возражения против того, что между шизофренией и олигофренией существует какой либо аффинитет (Earl C., 1934; Ачкова М. П., 1967, и др.).

Описывая клиническую картину пфропфшизофрении, авторы подчеркивает наличие особенностей, отличающих ее от шизофрении, развивающейся на почве интактной психики (Angus L., 1948; Plaskuda W., 1910; Ачкова М., 1967; Молочек А. И., 1927; Осипова Е. А. и Шур И. В., 1935; Сосюкало О. Л., 1963; Шендерова В. Л., 1964, и др.). И если одни отмечают лишь незначительные отличия, то для других своеобразие привитой шизофрении кажется принципиально важным. По наблюдениям L. Angus (1948), больные с пфропфшизофренией утрачивают эмоциональный контакт, изолируются от всех, находятся вне компании сверстников, о себе говорят в третьем лице, они, с одной стороны, очень апатичные, а с другой — чрезвычайно сенситивные. Они никому не причиняют беспокойства и, вместо того чтобы играть, пребывают в грезах. Плохо усваивают школьные навыки. Слова малоинформативны, нарушается последовательность мышления. В поведении проявляется манерничание. Нередко без всяких мотивов возникают внезапные приступы плача или смеха. Могут иметь место невротические жалобы, подозрительность, бредовые мысли, галлюцинации. Симптомы развиваются медленно, но иногда прерываются обострениями психотического состояния. В конечном итоге поведение глубоко регрессирует, во многих случаях достигая утраты навыков приема пищи и опрятности.

Многие авторы пишут о том, что привитая шизофрения отличается очень бедной психопатологической симптоматикой, стертостью и рудиментарностью проявлений, более грубым дефектом (Ачкова М., 1967; Молочек А. И., 1927; Осипова Е. И. и Шур И. В., 1935; Сосюкало О. Д., 1964; Шендерова В. Л., 1964).

О. Д. Сосюкало, кроме того, указывает на наличие энцефаластенических наслоений. Е. А. Осипова и И. В. Шур считают, что у умственно отсталых детей даже при наличии шизофрении отсутствует выраженный аутизм и нередко возникают аффективные расстройства с маниакальной окраской настроения. W. Plaskuda обращает внимание на значительную частоту кататонических расстройств. Наиболее частыми типами пфропфшизофрении, как полагает М. Ачкова (1967), являются непрерывно-прогрессирующий (простая, гебефреническая и ка-

татоническая формы) и реже — ремиттирующий (депрессивно-кататоническая и онейроидно-кататоническая формы).

По нашим данным, пфропфшизофрения наблюдается реже (12,6%), чем это описывается многими авторами. Среди детей с астенической формой, страдающих психозами, их меньше — 10%. У большинства больных шизофрения развивается в пубертатном возрасте, начинаясь довольно остро в форме тревожно-бредовых (нередко с галлюцинациями) состояний. В дальнейшем, у одних — больше, а у других — меньше, присоединяются симптомы гебоидного поведения и кататонии, а затем и нарастающего оскудения психики. Пфропфшизофрения при астенической форме умственной отсталости протекает непрерывно и злокачественно, а в единичных случаях по типу параноидной. Клиническая картина пфропфшизофрении атипична, продуктивная симптоматика однообразна, бедна, рудиментарна. Их поведение нередко стереотипно, монотонно, пассивно, а сами больные очень скоро становятся недоступными. Бредовые идеи у них конкретные, наивные со слабой тенденцией к систематизации (Исаев Д. Н., 1971).

Клинический пример пфропфшизофрении представлен ниже.

ПРИМЕР **Наташа, 15 лет**

От второй беременности. Развивалась с задержкой. Воспитывалась дома. В связи с отставанием в развитии обучается с 9 лет. Дублировала первый класс. Несмотря на заключение медико-психолого-педагогической комиссии об умственной отсталости, занималась по программе массовой школы. По характеру всегда была раздражительной, обидчивой, упрямой, инфантильной (играла с бутылочками), не имела подруг. Училась плохо, особенно по русскому языку и арифметике. 5-м класс дублировала, совершенно не справлялась с программой 6-го класса. В ответ на предложения перейти в 5-й класс уходила из дома. Стала грубее с родителями, появились идеи отношения, при которых ей казалось, что все происходящее имеет к ней отношение. Убегала из дома, ночевала у родственников. Считала, что родные ее не любят, хотят зарезать, отравить, называла их «кровожадными». В шуме машин, будильника слышала угрожающие ей голоса. Была тревожна, напряжена, угрожала покончить с собой или убить родных. Спала в ванной, открывала там краны, часами бесцельно ходила по комнате. Заявляла, что у нее толстое лицо. Не съедала пищу, оставленную матерью, так как хотела похудеть. В больнице находилась 2 месяца. У девочки была тревога, беспокойство, а затем гебоидное и манерное поведение, многоречивость и эйфория, циничность и бездеятельность. Временами была импульсивна и агрессивна. Иногда резонерствовала, «молилась». Заявляла, что родители к ней плохо относятся, что она «молола вздор», была глупой. Изредка сообщала, что она «как после сна», при этом обо всем хорошо помнила. У девочки была диагностирована легкая степень умственной отсталости. После выписки оставалась неряшливой, не спала в кровати, по-прежнему отказывалась от еды. Была тре-

вожной, целыми днями не выходила на улицу. Подолгу находилась в ванной комнате, бесцельно открывая там краны. Иногда даже ночевала в ванной комнате, в коридоре или за газовой плитой, боясь «ползущих по полу змей». Вновь убегала из дома, опасаясь родных, угрожала покончить с собой. Вторично была в больнице полгода. Там наблюдался повышенный общий фон настроения, многоречивость. Постоянно обсуждала темы сексуального содержания, принимала вычурные позы, обнажалась, нецензурно бранилась, была беспокойной, плохо спала. В третий раз поступила через месяц после выписки. В течение 7 месяцев была отгороженной, агрессивной, импульсивной, застывала в одних и тех же позах, стереотипно повторяла одни и те же фразы. Ела на подоконнике, выщипывая булку, поедая только ее середину. В дальнейшем была эйфоричной, пела, выражалась нецензурными словами, много говорила на эротические темы, отличалась манерным, чудаковатым поведением.

Обследование спустя 8 лет после первого поступления показало, что девушка в последние годы не выписывается из хронического отделения психиатрической больницы, где находится в состоянии глубокого шизофренического дефекта.

Р е з ю м е. У этой больной шизофрения развилась в пубертатном возрасте. Она началась в форме острого тревожно-бредового синдрома. В дальнейшем присоединились черты гебоидной и кататонической симптоматики, а также прогрессирующее нарастание оскудения психики.

У больных с атонической формой пфропфшизофрения составляет почти 50% наблюдавшихся психозов. Примером может быть история болезни мальчика, в клинической картине которого на фоне медленного развертывания дефицитарных симптомов были то более, то менее выраженные гебоидно-кататонические проявления (негативизм, стереотипии, манерность, импульсивность, нелепость, неожиданность эмоциональных реакций, амбивалентность), в последующем приведшие его к глубокому психическому дефекту. Этот психоз был расценен как простая непрерывно и вяло протекающая пфропфшизофрения.

Другие больные с пфропфшизофренией на фоне этой формы умственной отсталости по клинической картине сходны с вышеописанным случаем. Для этих случаев характерно вялое и непрерывное течение.

Авторы, изучавшие пфропфшизофрению, отмечают большие трудности в дифференциальном диагнозе между умственной отсталостью и психозом, возникшим на ее основе (Despert J. et al., 1951; Lanzkron J., 1957; Mayer-Gross W. et al., 1955; Richmond W., 1932; Shachter F. et al., 1962).

Причину возникновения психозов, в частности шизофрении, одни объясняют особенностями конституции, например шизоидной (Goldkuhl E.,1938). Другие высказываются более неопределенно, в пользу

наследственной предрасположенности (Schneider K., 1949). Приводятся также доводы в пользу того, что психоз возникает на неполноценной, диспластической почве, что, в свою очередь, и предопределяет неблагоприятный исход (Молочек А. И., 1927; Сосюкало О. Д., 1963; Сухарева Г. Е., 1965). H. Pollock (1958) добавляет к этому, что чем ниже интеллектуальное развитие, тем хуже прогноз.

Признавая конституциональную неполноценность больных, некоторые авторы указывают на необходимость для возникновения психоза провокации (нарушение межличностных отношений и т. д.).

J. Wortis (1967) видит механизм возникновения психоза в том, что одна и та же вредность вызывает и деструктивные изменения в форме умственной отсталости, и токсические расстройства, проявляющиеся шизофренией.

Также неоднократно утверждалось, что пфропфшизофрения возникает в силу чисто случайного совпадения умственной отсталости и шизофрении. Недоразвитие в этом случае играет лишь патопластическую роль, то есть придает клинической картине психоза определенную форму.

Этим утверждениям противоречат данные о том, что органическое поражение головного мозга у детей и подростков с шизофренией встречается чаще, чем в общей детской популяции. Пре-, пери- и постнатальные вредности могут привести к гипоксическому повреждению, особенно лимбической системы, структуры которой необычно чувствительны к недостатку кислорода. Поскольку лимбическая система регулирует эмоциональную жизнь субъекта, то этим можно объяснить провокацию психоза. С этой идеей созвучна допаминовая теория шизофрении, согласно которой допаминовые рецепторы преимущественно в мезолимбической системе сверхчувствительны. Уменьшение лимбических структур на 20–30% у больных шизофренией по сравнению с лицами, не страдающими нервно-психическими расстройствами, свидетельствует об этом же (Remschmidt H., 2001).

Мнение M. Richartz (1999) сводится к тому, что когнитивная недостаточность умственно отсталых субъектов может затруднить фильтрацию и переработку внутренних и внешних раздражителей и, таким образом, приобрести патогенное значение в происхождении шизофрении. В непонятном содержании диффузных симптомов, вырастающих из слабо структурированного мира переживаний, значительное место занимают аффективные компоненты, стертые переживания отчуждения и очевидный реактивный повод (чрезмерные требования при приспособлении к окружающей среде).

Большинство авторов убеждены в том, что на фоне умственной отсталости могут развиваться любые психозы.

ОРГАНИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

Многие исследователи считают, что умственно отсталым лицам более свойственны не шизофрения, а органические психозы (Benda K., 1967; de Ruyter Th., 1961; Fuller D., 1954; Menolascino F., 1966). Эти органические психозы описывались как шизофреноподобные психические расстройства с тяжелыми поведенческими нарушениями, двигательным беспокойством, асоциальными тенденциями (Falstein E., 1939). На частоту возникновения шизофреноподобных расстройств указывали также W. Bromberg (1935); L. Bender (1959); M. Beaujard (1965). Даже в случаях, диагностированных как шизофрения, отмечаются органические изменения мозга, в том числе расширения желудочков мозга, выявленные на пневмэнцефалографии, а также обнаруженные на ЭЭГ органические отклонения (Clardy E et al., 1941).

Th. de Ruyter T. (1961) разделяет психотические синдромы, развивающиеся у умственно отсталых лиц, на хаотически-гиперкинетические, псевдошизофренические с аутистическими чертами, эпилептоидные и псевдопсихопатические.

По мнению А. М. Погосяна (1967), органические психозы у олигофренов могут быть в форме галлюцинаторно-бредовых, ипохондрических, маниакальных и других синдромов, отличающихся периодическим течением.

По нашим наблюдениям, органические психозы у умственно отсталых детей представляют значительную редкость, но все же встречаются в форме астено-депрессивных, тревожно-делириозных и кататонических проявлений.

Одним из примеров может быть незрячий, несколько чудаковатый умственно отсталый подросток, имевший значительные «западения» школьных навыков и затруднения во временной и пространственной ориентировке, у которого после травмы головы развился травматический психоз в форме восьмидневного делирия. Другим примером — больной, у которого после повторной травмы головы возник астено-депрессивный синдром, продолжавшийся в течение 3 месяцев.

МАНИАКАЛЬНО-ДЕПРЕССИВНЫЙ (АФФЕКТИВНЫЙ) ПСИХОЗ

Для ряда авторов относительно тонкие эмоциональные расстройства, отличающие этот психоз, кажутся несовместимыми с состоянием психического недоразвития (Schneider K., 1949; Irle G., 1960).

С другой стороны, В. А. Гиляровский, 1938; В. П. Осипов, 1931; S. Berman 1967; S. Brendel, 1954; H. Neuer, 1947; R. Neustadt, 1928; L. Penrose, 1954; M. Porot, S. Vicario-Kiener, 1961; T. Sjogren, 1932; M. Wasner не только признают возможность возникновения маниакально-депрессивного психоза у умственно отсталых лиц, но и на примере своих наблюдений показывают особенности этого заболевания, появившегося на неполноценной почве.

Duncan A. с соавт. (1936), например, указывают на очень большую частоту случаев олигофрении (27%) среди больных маниакально-депрессивным психозом. Высокий процент встречаемости этого психоза у умственно отсталых лиц E. Slater (1936) кажется неправдоподобным. Не получает он подтверждения и у других авторов.

В противоположность этому большая часть авторов, описывающих аффективные психозы на неполноценной почве, подчеркивает их редкость.

K. Khasan, R. Moony (1979) указывают на то, что маниакально-депрессивный психоз у умственно отсталых лиц часто не диагностируется из-за атипичного протекания мании и депрессии. H. Gersckovitz, M. Plesset (1941) считают, что маниакально-депрессивный психоз может возникнуть лишь у лиц с неглубокой степенью умственной отсталости.

С. И. Матусова и Д. Н. Исаев (1966) отмечают, что у лиц с умственной отсталостью, болеющих маниакально-депрессивным психозом, во время депрессии чаще и ярче выражены тревожные симптомы, легче возникают онейроидные переживания. Маниакальные состояния отличаются относительной бледностью и монотонностью интеллектуальной продукции, а переоценка личности не выступает на передний план. Таким образом, клиническая картина психоза является характерной. Однако она тем беднее и монотоннее, чем глубже психическое недоразвитие.

Здесь приводится одно из наших наблюдений.

ПРИМЕР Ира, 13 лет, ученица 4-го класса коррекционной школы

У бабушки — сенильный психоз, у матери — послеродовой психоз. На четвертом месяце беременности мать перенесла операцию по поводу грыжи

белой линии живота. Роды, сухие, затяжные, наступили в срок. Девочка плохо прибавляла в весе. До года были частые рвоты, в последующие три года — тяжелая диспепсия, ангины, тонзиллэктомия, в 5 лет — ветряная оспа, в 8 лет — коклюш и корь, осложнившаяся отитом. С трех лет отстает в интеллектуальном развитии. С 8 лет обучается в коррекционной школе, программу усваивает с трудом. В настоящее время второй год занимается по программе четвертого класса, арифметику освоила лишь в объеме второго класса.

Всегда замкнутая, робкая, обидчивая, не умеет дружить с детьми, во время ссор не может постоять за себя, держится особняком, нелюбознательна, подвижна, но деятельность непродуктивна, в играх отсутствует творчество. На уроках привлечь внимание к занятиям удается с трудом, не подчиняется школьной дисциплине. Охотно переписывает из учебника, но с большим трудом излагает свои мысли. Перелистывает книги, не проявляя интереса к их содержанию. Прямой счет до 100 правильный, обратный — с ошибками. Таблицу умножения не знает, счетные операции производит в пределах первого десятка. Запас представлений скудный, комбинаторные процессы, анализ и синтез затруднены. Пространственные представления недостаточны — путает стороны тела, понятия верх-низ.

20 ноября девочка перестала ходить на уроки, во время занятий бродила по интернату, заглядывая во все комнаты, плакала, плохо ела, ночью не спала. Через три дня без разрешения уехала из интерната домой. В течение двух дней дома настроение было сниженным, плакала, просила мать не отправлять ее в школу, жаловалась, что ей там плохо, что ее обижают. Дома не выполняла элементарных работ, которые охотно делала раньше, была тревожной.

В интернате, куда больную привезла мать, была резко возбуждена, кричала, плакала, металась, вырывалась из рук персонала.

В отделении наблюдается почти беспрерывное чередование двух разных состояний. При одном из них больная постоянно в движении, мимика очень живая, гримасничает, подмигивает, оживленно жестикулирует. Речь быстрая, громкая, часами говорит, не переставая. Заявляет, что во вспомогательной школе заниматься неинтересно — «кругом одни дураки»; считает, что помещена в больницу для перевода в массовую школу. Много кричит, громко смеется, пытается петь. Голос хриплый. Вмешивается в происходящее вокруг. В разговоре легко переходит от одной темы к другой, все время отклоняясь от основной. Пытается шутить. Переоценивает свои успехи в школе, считает себя хорошей ученицей, заявляет, что учиться — «чепуха», «я сама могу быть учительницей в первом классе». Считает себя умнее других девочек. Делает критические замечания по поводу внешнего вида и поведения персонала. Просит подарить понравившуюся ей вещь, в свою очередь легко обещает персоналу различные подарки и награды. Передачи пытается отдать другим детям — «тем, у кого ничего нет». Пребыванием в больнице довольна, хотя больной себя не считает. Хвалит персонал и порядки в отделении, нравятся соседи по палате. Окружающих пытается обнять, посылает им воздушные поцелуи. Несдержанна, раздражительна, не терпит противоречий, легко становится гневливой.

Глаза блестят, зрачки широкие, лицо красное, потное. Аппетит повышен, съедает по 2—3 порции, спит мало, только после приема снотворных. Пульс ускорен до 120 ударов в минуту. Отмечаются запоры.

В депрессивном состоянии больная двигательно заторможена, часами лежит в постели, стараясь укрыться с головой, или неподвижно сидит на одном месте. Речь тихая, голос беззвучный, темп речи резко замедлен. Ест медленно, из рук персонала, временами отказывается от пищи, иногда горько плачет. Говорит, что никогда не пойдет в школу, так как девочки смеются над ней, называет себя двоечницей, дурой. Ответы на самые простые вопросы дает через значительный промежуток времени.

В классе не может выполнить ни одного самого простого задания. Лицо грустное, гипомимичное, глаза опущены, цвет лица и кожных покровов бледный, руки холодные. Губы сухие, потрескавшиеся.

По вечерам чуть оживляется. Спит 2—3 часа в сутки. Наблюдается задержка стула. При нарастании депрессии становится совершенно недоступной, неподвижной, реакция на окружающее полностью отсутствует.

Степень выраженности описанных состояний была различной. Светлых промежутков почти не было. Продолжительность того и другого состояния около полутора-двух недель. Лишь один из маниакальных приступов длился полтора месяца. Всего было 7 депрессивных и 7 маниакальных приступов.

За исключением хронического мезотимпанита, соматоневрологическое состояние больной без особенностей.

Маниакально-депрессивный психоз в сочетании с умственной отсталостью — явление редкое. Все же около 10% психозов у детей с астенической формой умственной отсталости диагностируются как проявления мании или депрессии. Этот психоз может возникать даже на фоне умеренной степени умственной отсталости. Сравнительно более высокое, чем интеллектуальный уровень, эмоциональное развитие больных, более дифференцированная аффективная жизнь и, что важнее, неустойчивость, истощаемость эмоций и плохая их сбалансированность делает психику больных подходящей почвой для развития этого заболевания. У умственно отсталых — короткие маниакальные и депрессивные фазы (от 10 до 20 дней). У одних они чередуются почти беспрерывно, у других — связаны с менструальным циклом, у третьих — носят сезонный характер. Наблюдаются также и атипичные тревожно-депрессивные состояния. На их фоне так же, как и на фоне маниакальных состояний, иногда возникают онейроидные состояния, идеи отношения, ипохондрические мысли и галлюцинации. Маниакальные состояния также относительно характерны с той лишь особенностью, что на фоне приподнятого настроения, шаловливости и нередко развязности выявляется относительная бедность и монотон-

ность интеллектуальной продукции, а переоценка своей личности и способностей не выступает на передний план.

Для маниакально-депрессивного психоза у детей и подростков со стенической формой умственной отсталости характерно периодическое (монополярное) течение типичных кратковременных маниакальных или депрессивных фаз, с последующим длительным светлым промежутком между ними (3—7 лет).

ПРИМЕР 14-летний подросток, ученик 6-го класса вспомогательной школы

Мать страдает умственной отсталостью. Ребенок — от случайной связи. Воспитывался в детских учреждениях. Учиться начал с 8 лет, но сразу был переведен во вспомогательную школу, где занимался неохотно, успевал посредственно. В 14-летнем возрасте уже не в первый раз поехал в пионерский лагерь, где сразу обратил на себя внимание излишним беспокойством и подвижностью. Не соблюдал дисциплину, лазал по деревьям, поднимал меньших по возрасту детей и бросал их на землю. В отделении отмечался явный подъем настроения — выраженное маниакальное состояние. Больной был беспокоен, груб, дерзок и развязен. Он «воспитывал» детей, беспрестанно танцевал и делал «зарядку». Наблюдалось ускоренное мышление, многоречивость, высказывал идеи переоценки своей личности, заявлял, что он очень сильный, что его знает весь город, что он имеет много денег и т. д. Эта фаза длилась свыше месяца с небольшими колебаниями в состоянии больного. После двухнедельного светлого промежутка вновь в течение 20 дней находился в маниакальном состоянии. Спустя три месяца после поступления в больницу колебаний настроения не отмечалось. Был спокоен, дисциплинирован, трудолюбив, регулярно и старательно занимался в классе. Интеллектуально был снижен до степени легкой умственной отсталости. Через четыре года катамнестическое обследование обнаружило, что мальчик окончил специальную школу и устроился на работу.

Общими отличительными особенностями аффективных психозов у детей с умственной отсталостью этой формы являются большая типичность и относительная краткость протекания приступов психоза в сравнении с таковыми же у детей с астенической формой умственной отсталости.

Патогенез возникновения маниакально-депрессивного психоза у умственно отсталых лиц, как показывают данные литературы, объясняется различно: эмоциональной незрелостью, дисгармоничным развитием, бурным половым созреванием, нарушением функции гипофиза, органическим поражением межуточного мозга и наследственным отягощением.

С давних пор делаются попытки выделить наиболее характерные признаки психозов, развивающихся только у умственно отсталых лиц. E. Esquirol (1838), W. Weygandt (1938), W. Medow (1925), T. Ziehen (1914),

W. Strohmayer (1928) и многие другие долгий период времени наиболее характерными симптомами считали кататонические симптомы.

E. Kraepelin (1915), П. И. Ковалевский (1911) полагали, что олигофрены склонны к ипохондрии.

Если судить по описаниям A. Tredgold (1937), то для психически неполноценных субъектов наиболее характерны нарушения аффективности: ажитированная меланхолия, маниакальное состояние, тревога и страх. A. Luther (1913) также считал, что психозам у умственно отсталых лиц более свойственны «простые эндогенные нарушения настроения» с раздражительностью и переходом к возбуждению. На этом фоне могут развиваться параноидные, ипохондрические или кататонические синдромы. По течению он разделял эти психозы на периодические, эпизодические или хронические. Последние нередко имеют эпилептиформный характер, и в процессе их течения развивается еще более глубокое слабоумие. K. Poeck (1967) считал, что основным типом периодических психозов у олигофренов является раздражение, переходящее в стихийное возбуждение. Черты сходства с аналогичными состояниями у больных эпилепсией отчетливы, так как немало форм слабоумия, обусловленных повреждениями или заболеваниями мозга, сопровождаются симптоматической эпилепсией.

R. Neustadt (1928), Н. Ф. Пащенко (1959) также писали о преобладании аффективных расстройств, однако они указывали на большую частоту среди них дисфорических нарушений настроения.

В противоположность этому, W. Strohmayer (1928) думал, что в основе большинства эпизодических психозов слабоумных лежит повышенная психогенная реактивность; он это относил и к тем случаям, когда в картине расстройства настроения выявляются параноидные, ипохондрические или кататонические черты.

K. Schneider (1950) также считал эпизодические состояния возбуждения обычными реакциями переживания, причем из-за отсутствия у многих слабоумных достаточных языковых выразительных средств и ввиду малопонятности их мотивов эти переживания часто остаются нераспознанными.

В. А. Гиляровский (1938) полагал, что к числу особенностей психозов, возникающих на неполноценной почве, следует относить редкое появление галлюцинаторных расстройств.

По мнению О. Е. Фрейерова (1964), основная симптоматика олигофрении выявляется как в содержании психотических переживаний, так и в определенной специфичности психопатологических синдромов. Например, параноидные и галлюцинаторные переживания у дебилов наблюдаются относительно редко. Если же параноидные проявления

возникают, то они элементарные, яркие, чувственные, с примитивным содержанием, а их содержание — болезненная интерпретация реальных событий. Реже встречаются идеи околдованности, одержимости. Зрительные иллюзии и галлюцинации элементарны. Другая форма — эпизодические ипохондрические психотические состояния, т. е. сверхценные образования с доминированием меняющихся по своей локализации и интенсивности полиморфных ипохондрических жалоб, иногда достигающих качеств ипохондрического бреда. Могут возникать неоднократно повторяющиеся дисфорические состояния: тоскливо-злобное настроение, сочетающееся с повышенной возбудимостью, невыносимостью к сильным раздражителям и недостаточно четким восприятием происходящего вокруг, чувством страха. Нередко на высоте дисфорий сужается сознание, а по выходе из этих состояний отмечается амнезия. Относительно часто наблюдаются сумеречные расстройства сознания истерического типа. Реже по особенностям они соответствуют эпилептиформным сумеречным расстройствам. Психозы при дебильности чаще всего носят эпизодический характер и не принимают протрагированного или тем более прогрессирующего течения. В генезе психозов не исключается роль ликворных и сосудистых нарушений. Появлению психозов способствуют предшествующие соматогенные, психогенные вредности или серьезные эндокринные изменения.

Общими особенностями для всех психозов при олигофрении являются рудиментарность и фрагментарность продуктивной симптоматики, бедность и примитивность высказываний в связи с болезненными переживаниями. Клиническая картина психоза в целом относительно проста и однообразна. Подчеркивается конкретность и образность сенсорных и бредовых расстройств, обилие сенестопатически окрашенных соматических жалоб (Маринчева Г. С. и Вроно М. Ш., 1999).

При осложненной олигофрении, по мнению Г. Е. Сухаревой (1965), более отчетливо выступают признаки органически измененной почвы: благодушие или злобность, некритичность и особенная назойливость («приставучесть»), истощаемость, головная боль.

«ОЛИГОФРЕННЫЙ» ПСИХОЗ SUI GENERIS[4]

Наряду с попытками описать при психозах у умственно отсталых характерные симптомы или синдромы выделяются своеобразные пси-

[4] *Sui generis* — сам из себя происходящий *(лат.)*. — *Примеч. ред.*

хозы, свойственные только умственно отсталым индивидам (Neustadt R., 1928).

Так, W. Medow (1925) описал атипичные психозы при олигофрении. Их основным отличием от шизофрении он считал сохранность аффективной сферы. На основании своих материалов Medow разделил все наблюдавшиеся им психозы на псевдокататонические, напоминающие шизофрению, но протекающие непрогредиентно и с благоприятным исходом, а также шизоидные и аффективные психозы. Атипичность этих психозов, по его мнению, связана с упрощенностью психической структуры (элементарностью, в частности, эмоциональных нарушений — страха, гнева и др.), малой продуктивностью, с нарушением схемы тела, кататоническими проявлениями и идеями ущерба.

В дальнейшем неоднократно делались попытки продолжить эту линию. G. Irle (1960) наблюдал больных с нарушениями поведения и адаптации, утратой приобретенных навыков, расстройством понимания речи, возникновением кататонических симптомов с признаками эмоциональной диссоциации, с манерничанием и беспричинным плачем. Иногда при этом обнаруживались и неврологические симптомы. Психоз чаще всего начинался в первом десятилетии жизни умственно отсталого субъекта. Как правило, интеллектуальный уровень этих больных соответствовал имбецильности. В связи с их тяжелой степенью умственной отсталости автором это психическое расстройство было названо «примитивным кататоническим психозом идиотов».

Van der Horst (1952) выделял психозы дебилов, в группе которых он разграничивал три формы: псевдошизофренический синдром, аутохтонную аффективную лабильность и истерические психозы.

E. Goldkuhl (1938) связывал наблюдавшиеся им психозы с конституциональными особенностями умственно отсталых лиц и описывал следующие их варианты: депрессивно окрашенные расстройства настроения (дисфории), бедные ипохондрические и бредовые представления, состояния помраченного сознания (сумеречные расстройства) и ступорозные состояния.

«Протофренией» назвал (W. Burn У. Берн, 1955) психозы психогенного происхождения у умственно отсталых индивидов, которые, по его мнению, возникали из-за недостаточности у них формирования «Я».

R. C. MacGillivroy (1956), развив классификацию Е. Сегена, выделил гипер- и гипокинетические психозы олигофренов. Первые характеризуются возбуждением, экстазом, импульсивностью, деструктивными тенденциями, эхолалией и стреотипиями. Вторые отличаются аутизмом, восковой гибкостью, беспричинным плачем, эмбриональной позой, негативизмом, сомноленцией и реже — ступором. Эти формы

могут сменять одна другую и в конечном итоге приводить к деградации, утрате речи, появлению странных ритмических движений. IQ большинства его больных не превышал 30. Автор назвал эти психотические расстройства «личиночными психозами идиотов».

E. Hoejenbos (1964), наблюдавший несколько случаев расстройств, выражавшихся в своеобразном нарушении контакта, с повышенной чувствительностью, с необычными манерными движениями, тревогой или напряжением, выделил этот синдром из числа других и, не будучи полностью уверенным, противопоставил его шизофрении.

Г. Е. Сухарева (1965) также отграничивала психотические расстройства у олигофренов, которые по своей своеобразной клинической картине не укладывались в обычные рамки нозологической классификации психических болезней. Наиболее частым синдромом этих психозов были кататонические расстройства, эмоциональные состояния в форме страха, дисфорий, депрессии, тревоги, галлюцинаторно-бредовые картины и сумеречные расстройства сознания. По ее мнению, наиболее характерными чертами этих расстройств являются быстрая смена дистимических, дисфорических и эйфорических состояний, нестойкость бредовых идей, обилие патологических ощущений. Она считает, что эти психозы возникают чаще у тех умственно отсталых лиц, у которых психические нарушения сложного патогенеза связаны с сосудистыми и ликвородинамическими расстройствами.

Как указывает О. Д. Сосюкало (1964), эти психозы развиваются при олигофрении с осложненным патогенезом, а причина их возникновения кроется в декомпенсации резидуальной церебральной недостаточности. Он отмечает их более частое возникновение в период полового созревания.

С. С. Мнухин и Д. Н. Исаев (1968), описавшие психозы, свойственные только умственно отсталым индивидам, подчеркивают, что эти психозы имеют ряд особенностей. Они начинаются нарастающей тревогой, беспокойством, страхом, на фоне которых в дальнейшем появляются бредовые идеи преследования и отношения. На высоте развития этого острого тревожно-бредового состояния почти у всех появляются относительно неглубокие нарушения сознания в форме меняющейся по своей интенсивности астенической спутанности. Нередко в структуре этого расстройства сознания возникают галлюцинаторные, делириозные и онейроидные эпизоды. По мнению авторов, эти психозы в силу глубоких «витальных» нарушений эмоциональности и сознания отличаются от пфропфшизофрении. Эти своеобразные «олигофренные психозы» протекают приступами и завершаются благополучным исходом, не приводящим к эмоционально-волевому дефекту.

Кроме того, имеется наследственная отягощенность, пре-, пери- и постнатальная патология, тенденция к углублению органической неполноценности, связь соматоневрологических нарушений с психическими расстройствами. Патогенез этих психозов связан с преимущественным поражением диэнцефальных структур, врожденная неполноценность которых в ряде форм (атонической и астенической) умственной отсталости является предрасполагающим фактором.

Они пришли к заключению, что предрасположение у умственно отсталых субъектов к психозам и их клиническая картина тесно связаны с преморбидной почвой, т. е. с клинической формой, на которой они возникают.

Д. З. Жарницкая (1974) на основании переписи в психиатрической больнице пришла к выводу о том, что больные с «олигофренными психозами» составляют 60% общего числа умственно отсталых пациентов, находившихся в стационаре в день переписи, и что среди них преобладают женщины. Она описала две формы этих психозов: с эпизодическим и затяжным течением. Наиболее характерные черты этих психозов, по ее мнению, — глубокие нарушения эмоциональной сферы и сознания, аментивно-тревожные состояния, приступообразность течения, отсутствие прогредиентности.

Мы приводим краткие истории болезни двух таких больных.

ПРИМЕР Галя, 15 лет

Отцу в год рождения девочки было 63 года. Родилась в асфиксии, долго не могла сосать грудь. Ходит с 2,5 лет, фразы появилась позднее. В раннем возрасте были фебрильные судороги. С 8 лет обучается в коррекционной школе. Плохо усваивала школьные навыки, не ориентировалась в сторонах тела, не осваивала временные понятия. Всегда была беспокойной, суетливой, эмоционально неустойчивой. Занимается в третьем классе. Менструации с 14 лет, нерегулярные.

В 14 лет на фоне простудных явлений возникла тревога, появилась мысль о том, что заберутся воры, боялась автомобилей, испытывала «действие тока». Постепенно возбуждение нарастало, больная стереотипно повторяла «Галенька, маленькая, иди кушать». Речь стала бессвязной, нарушилась ориентировка в окружающем. Девочка отвечала лишь на самые простейшие вопросы. Однако могла сделать усилие, «собраться» и предоставить некоторую информацию из своей жизни. Отмечались галлюцинации, видела овец, волков, от чего-то отмахивалась, отвечала на «голос» брата, кормила и шлепала воображаемых детей, дралась с ними, жаловалась на то, что у нее во рту вата, искала под кроватью мать.

Описанные явления продолжались в течение 3 месяцев, затем они сменились выраженным улучшением, продолжавшимся полтора месяца. Повторный психотический эпизод также длился примерно три месяца и напоми-

нал по своей картине первый. У девочки на фоне тревоги было не глубокое, колеблющееся в своей интенсивности, спутанное состояние сознания с психосензорными расстройствами. После короткого периода прояснения сознания в третий раз также наблюдались явления астенической спутанности, сочетавшейся с отдельными делириозными и онейроидными эпизодами. Улучшение наступило лишь после 4 месяцев. Больная многое из пережитого не помнила, относилась к нему без достаточной критики.

У девочки микроцефалия, левосторонний врожденный птоз и косоглазие, сглаженность левой носогубной складки, сухожильные рефлексы выше слева, высокие ахилловы рефлексы с клонированием. Моторика неловкая. Инфантильна, диспластична, маленького роста Х-образные ноги, недостаточно развиты вторичные половые признаки.

ПРИМЕР Валя, 12 лет

От третьей, протекавшей с тяжелым токсикозом беременности, которую мать пыталась прервать. Родилась восьмимесячной, с культей правой ноги. Ходить из-за этого уродства начала с 5 лет. Перенесла ряд инфекций. С 8 лет в школе. Не смогла научиться считать даже при повторении первого класса. Не освоила программы второго класса, не понимала грамматических правил, не умела пересказывать прочитанное, плохо сосредотачивалась, быстро истощалась.

В 12-летнем возрасте остро возникло спутанное состояние сознания, продолжавшееся около четырех месяцев. В этот период до 4—5 раз в сутки внезапно возникали приступы возбуждения со смехом, криком, пением, танцами, разрушительными действиями, и на высоте этих состояний видела толпы людей, оборонялась, ругалась, иногда веселье прерывалось плачем. Продолжительность подобных эпизодов достигала 2—3 часов. После прояснения сознания утверждала, что видела страшный сон. Позже они стали значительно реже и длились не более 15—20 минут. Во время этих приступов отмечалась гипертермия. В периоды улучшения состояния была ориентированной, спокойной, проявляла интерес к окружающему, посещала класс, но оставалась все же вялой, и для той или иной деятельности требовалось побуждение извне. Вне занятий в играх не участвовала. Оживлялась лишь при посещении родных. В течение последующих двух недель была значительно активнее, общительней, живее. Обращалась за разъяснениями к учителю, исполняла обязанности дежурной, играла с детьми.

Затем повторилось вышеописанное состояние бездеятельности, вялости и отсутствия интересов.

В течение последующих 7—8 лет у больной имели место еще 3—4 психотических состояния, продолжительностью от 4 до 6 месяцев, которые клинически выражались в тревожно окрашенной спутанности. На этом фоне у больной возникали делириозные и онейроидные переживания, сопровождавшиеся то возбуждением, то ступором. Из этих приступов заболевания она выходила без заметных признаков нарастающего дефекта.

У девочки укорочение пальцев левой кисти, культя правой голени. Имеется сглаженность правой носогубной складки, более высокие рефлексы справа, правосторонняя гемигипэстезия. Ночной энурез.

Анализируя клинику наблюдаемых нами больных, следует в первую очередь отметить, что среди них преобладали девочки (10 из 16) в возрасте от 13 до 16 лет. У них всех отмечались умеренные степени психического недоразвития, отличавшегося всеми вышеуказанными признаками астенической формы отсталости. У большинства отмечались физический инфантилизм, хрупкость и грацильность телосложения либо диспластичность с тенденцией к церебральному ожирению и выраженная недостаточность моторики (неловкость, неуклюжесть, неточность и др.). Еще отчетливее были истощаемость и утомляемость в работе, неустойчивость внимания и эмоций, недостаточная ориентировка в жизненных ситуациях и практическая беспомощность. У некоторых отмечались склонность к резонерству, примитивной фантастике. У половины больных наблюдались эмбриопатические стигмы: микро- и оксицефалия, птоз, микрофталмия, резкие степени близорукости, катаракты, врожденный порок сердца, врожденная меланома, синдактилии, церебральная форма ожирения, врожденная культя. У троих в раннем детстве на фоне лихорадки возникали судороги.

Почти у всех больных психозы протекали в форме различных по своей длительности множественных приступов. Лишь у трех из них имело место строго периодическое течение психоза, проявлявшееся в определенной продолжительности как самих приступов, так и интервалов между ними. В симптоматике этих психозов имелись существенно сходные черты. Почти всегда, как правило, психоз начинался с нарастающей тревоги, беспокойства, страха, на фоне которые быстро выявлялись бредовые идеи преследования, отношения, носившие весьма грубый и отрывочный характер. Больные уверяли, что их должны зарезать, что их задавит машина, что их изрубят топором, отравят. На высоте этого острого тревожно-бредового состояния почти у всех появлялись не очень глубокие нарушения сознания, носившие характер колеблющейся в своей интенсивности астенической спутанности.

Таким образом, по нашим данным (Исаев Д. Н., 1970), помимо известных психозов, в четверти случаев наблюдаются присущие только умственно отсталым лицам «олигофренные» психозы, аналогов которым у психически здоровых нет. Если не считать кратковременных реакций, то «олигофренные» психозы у умственно отсталых самые частые — они встречаются почти в четверти случаев. При этом у девочек они встречаются в два раза чаще, чем у мальчиков. Чаще всего ими страдают подростки с легкой степенью отсталости. У большинства из них отмечаются физический инфантилизм с тенденцией к церебральному ожирению и недостаточной развитостью моторики. У половины — эмбриопатические стигмы и врожденные пороки. Основные клини-

ческие особенности «олигофренного» психоза: преобладание в его клинической картине расстройств сознания, аффективности и астенических проявлений. Преобладающий синдром — кратковременная астеническая спутанность с галлюцинациями. Стереотип развития — чередования органических синдромов: нарушенного сознания, галлюциноза, психосенсорных нарушений, тревоги, эйфории, дисфории, астении. Почти у всех больных «олигофренные» психозы протекают в форме множественных приступов. Психоз чаще всего начинается с нарастающей тревоги, беспокойства, страха, на фоне которых выявляются отрывочные бредовые идеи преследования и отношения. На высоте этих острых, тревожно-бредовых явлений почти у всех развиваются колеблющиеся в своей интенсивности состояния астенической спутанности. Тревожно-бредовые переживания и астеническая спутанность нередко осложняются галлюцинациями, делириозными и онейроидными эпизодами. У одних больных течение психоза эпизодическое, у других — затяжное. Исход психоза выражается в явно органическом дефекте на фоне уже имеющихся интеллектуальных нарушений. У некоторых больных психоз, по-видимому, провоцируется инфекционными или соматическими заболеваниями. Почти у всех больных до психоза обнаруживается грубая органическая неполноценность мозга. В отличие от пфропфшизофрении центральное место в картинах описываемых психозов занимают глубокие нарушения «витальной» эмоциональности и сознания. Уже с самого начала болезни у них возникает немотивированная глубокая тревога, на фоне которой вскоре появляются неоформленные, отрывочные, бредовые переживания. Эти состояния вскоре сменяются нарушениями сознания: делирием или онейроидом. У некоторых больных эпизоды психоза возникают после инфекционных или соматических заболеваний. Однако против их инфекционной или соматической этиологии говорит то, что, во-первых, примерно у половины больных и до психоза имелась грубая органическая неполноценность мозга, а во-вторых, почти у всех больных психозы протекают в форме многих приступов.

Основные клинические особенности «олигофренного» психоза при стенической форме умственной отсталости те же, что и при астенической форме. В клинической картине преобладают расстройства сознания, аффективные нарушения и астеническая симптоматика. Исход психоза при этой форме умственной отсталости обычно благоприятный — на фоне уже имеющегося умственного дефекта не появляются какие-либо стойкие дополнительные психические нарушения. Таким образом, «олигофренный» психоз при этой форме кратковременен и протекает благоприятно.

ПСИХОГЕННЫЕ ПСИХОЗЫ

Эти психозы у детей с астенической формой умственной отсталости встречаются в два раза реже, чем кратковременные психогенные реакции. Почти у всех больных преобладает депрессия, редко — ипохондрическая симптоматика, сочетающаяся с тревогой или астенией.

Депрессия у этих детей, как правило, сопровождается тревогой и раздражительностью. На этом фоне возникают нестойкие идеи отношения, малоценности и отрывочные слуховые галлюцинации в форме окликов. Иногда наблюдается и псевдодеменция.

Проиллюстрировать это можно следующим примером.

ПРИМЕР Володя, 15 лет

От третьей беременности, во время которой мать перенесла ушиб живота. Роды в асфиксии. До года перенес корь. Развивался с задержкой. Всегда был вялым, медлительным, утомляемым, ни в чем не проявлял своей инициативы, никогда ясно не выражал своих желаний. Интересов не было никаких, лишь пассивно выполнял требования окружающих. Начав обучение в коррекционной школе, справлялся с учебой плохо. Арифметикой занимался по особой программе. Русский язык осваивал с трудом. Устные предметы усваивал несколько лучше. После внезапной смерти отца стал еще более заторможенным. Часто сидел в застывшей позе, полностью утратил продуктивность работы в классе. Дома плохо ел и спал, стал вспыльчивым, легко раздражался, ссорился, часто плакал, вспоминал отца. В больнице в первое время был крайне заторможенным, отказывался от еды, совершенно ничем не интересовался, все дни просиживал в скорбной, согбенной позе. Часто плакал, на вопросы отвечал односложно, вспоминал отца («Жалко папу»). Постепенно, спустя четыре месяца лечения в больнице, стал живее, начал посещать класс, общаться с некоторыми больными. Вернулось обычное для него поведение — недостаточно инициативное, требующее постоянного побуждения. Мальчик моторно неловок, повышен мышечный тонус в конечностях.

Катамнез спустя три года показал, что подросток закончил 8 классов коррекционной школы и работает в лечебно-трудовых мастерских.

Описанный депрессивный синдром, несомненно, психогенного происхождения. У подростка с астенической формой умственной отсталости, отличавшегося вялостью, заторможенностью, в связи со смертью отца развилась длительная психогенная депрессия с астеническими и дистимическими явлениями.

Описанные состояния — патологические реакции либо на тяжелые внезапные потрясения, либо на постоянные житейские трудности (смерть родителей, переживание опасности утопления, сочетание се-

мейных и школьных неприятностей и т. п.) — при других формах умственной отсталости встречаются реже.

ТОКСИКО-ИНФЕКЦИОННЫЕ ПСИХОЗЫ

У детей с астенической формой умственной отсталости токсико-инфекционные психозы могут вызываться ангиной, гриппом, пневмонией, лечебными препаратами (акрихином). Они проявляются расстроенным сознанием в форме мерцающей астенической спутанности с галлюцинациями и бредом или с элементами онейроида и делирия. Продолжительность этих синдромов не превышает 1—2 недель, и лишь иногда наблюдается периодическое течение.

Примером может быть история болезни, приведенная ниже.

ПРИМЕР Алла, 14 лет

Сведений о родителях и о ее раннем развитии нет. С первого класса обучается в коррекционной школе. Одни предметы осваивала лучше, чем другие. Всегда неустойчивая, возбудимая, подвижная, суетливая, общительная, легко истощаемая. Из-за своего беспокойного поведения дважды госпитализировалась с диагнозом астенической формы умственной отсталости. В соматической больнице, где была в связи с катаром верхних дыхательных путей и температурой 38 градусов, возникло двигательное беспокойство, кричала, металась, просила помощи. Была переведена в психиатрическую больницу. Там в течение 10 дней наблюдалась астеническая спутанность — «мерцание» не очень глубоко расстроенного сознания. Была тревожной, временами обознавалась в лицах, отказывалась от еды и питья, высказывала отрывочные идеи отношения и воздействия («травят», «делают вред», «действуют аппаратом», «действуют гипнозом»). Были также нестойкие ипохондрические высказывания: «кружится голова», «болит сердце», «колет сердце». Однако после быстрого выхода из этого состояния наблюдалась выраженная астения, слезливость, капризность, утомляемость. На фоне психической слабости в течение последующего месяца несколько раз отмечались продолжавшиеся в течение нескольких часов эпизоды астенической спутанности. После выздоровления никаких стойких последствий перенесенного психоза обнаружено не было.

В другом примере у мальчика с дисфорической формой умственной отсталости, в связи с перенесенной дизентерией, на фоне ненарушенной ориентировки развился псевдогаллюциноз. По симптоматике он напоминал синдром психического автоматизма, но из-за своей нетипичности имел сходство и с явлениями насильственности. Эти особенности так же, как каталектические явления, отрывочные ипохон-

дрические идеи и мысли о «предвидении», делали анализируемый случай отличным от тех «олигофренных» психозов, которые наблюдались у детей с астенической умственной отсталостью. Периодический характер течения, благоприятный исход психоза, без явлений нарастающего дефекта, и отсутствие других признаков шизофрении позволяют ее отвергнуть, даже несмотря на указанное своеобразие психической картины.

ЧАСТОТА ПСИХОЗОВ У УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С РАЗНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ФОРМАМИ

Судить о частоте возникновения разных психозов и их особенностях у умственно отсталых детей возможно лишь с учетом их принадлежности к той или иной клинической форме.

Так, по нашим данным, общее количество умственно отсталых детей с астенической формой умственной отсталости, заболевших психозами, составляет 62% от всех умственно отсталых детей с психозами. В их число входят 27,8% больных с реактивными состояниями, 13% — с психогенным психозом, 27,8% — с «олигофренными» психозами, 11,1% — с маниакально-депрессивным психозом и 9,3% — с пфропф-шизофренией. Из общего числа девочек с психозами было больше половины (57%), а мальчиков — заметно меньше (43%). Число больных с психозами среди детей с этой формой отсталости почти в три раза больше, чем среди детей со стенической формой, и в шесть раз больше, чем среди детей с атонической формой. Если соотнести столь значительную частоту психозов со сравнительной редкостью астенической формы, то становится ясно, что психические нарушения при ней предрасполагают к возникновению психозов.

Число встречающихся случаев психозов у детей и подростков с *атонической и дисфорической формами умственной отсталости* невелико (10% и 5% соответственно), что в четыре раза меньше, чем при астенической форме. Среди них большинство составляют мальчики. У детей с атонической формой умственной отсталости наблюдаются кратковременные психогенные реакции, психогенные психозы, «олигофренные» психозы, маниакально-депрессивный психоз и шизофрения.

У *детей и подростков с дисфорической формой умственной отсталости* наблюдать психозы удается редко (4,6% случаев). Среди них — приступообразно-прогредиентная шизофрения и «олигофренные» психозы.

На долю наблюдавшихся нами *детей со стенической формой психического недоразвития* приходится 23% психозов. У девочек со стенической формой умственной отсталости психозы встречаются в два раза чаще, чем у мальчиков с этой же формой. В то же время, если судить по поступлению в психиатрическую больницу, в девять раз больше, чем детей с астенической формой, и почти в 13 раз больше, чем детей с атонической формой. При этом следует помнить, что число психотических больных в этих группах соответственно равно — 62% и 10,3%.

У детей со стенической формой умственной отсталости отмечаются единичные случаи психозов. Они чаще проявляются в виде кратковременных психогенных реакций, да и то возникающих лишь у недостаточно эмоционально сбалансированных субъектов. Среди явных психозов хотя и редко, но встречаются психогенные, инфекционные, «олигофренные» и маниакально-депрессивные психозы, а также шизофрения. Психогенные психозы в форме депрессии с раздражительностью и идеями малоценности или тревожных состояний с истерическим поведением наблюдаются в исключительных случаях. Возможно, примерно равное число развернутых психозов и неоформленных кратковременных психогенных реакций, в отличие от явного преобладания выраженных психозов в других группах (соответственно при астенической форме как 8 : 1 и при атонической форме как 3,5 : 1), зависит от лучших компенсаторных возможностей у детей со стенической формой умственной отсталости.

Примером психического расстройства может служить краткая выписка из истории болезни. У девушки 16 лет со стенической формой умственной отсталости в связи с неспособностью освоить школьную программу и репрессиями со стороны родителей развилось депрессивное состояние с идеями малоценности и суицидальными намерениями. В отличие от больных с астенической формой депрессия была менее глубока и сочеталась с элементами дистимии.

Инфекционные психозы (например, гриппозные) протекают длительно с тревожными, деперсонализационными и сенестопатическими переживаниями. Токсиксические психозы (при отравлениях) кратковременны, проявляются в форме оглушенности.

У детей со стенической формой шизофрения встречается крайне редко, протекает приступообразно-прогредиентно и проявляется тревожно-бредовой симптоматикой.

ПСИХОЗЫ, ВОЗНИКАЮЩИЕ НА ФОНЕ ТЯЖЕЛЫХ СТЕПЕНЕЙ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Психозы наблюдаются, как правило, у легко умственно отсталых индивидов. Психотические же расстройства, возникающие на фоне более тяжелых степеней недоразвития, распознаются с большим трудом, поэтому известны меньше. Однако давно описаны «примитивные кататонические психозы идиотов», «личиночные психозы идиотов», которые развиваются у умственно отсталых с IQ не выше 30 (Mac-Gillivroy R. C., 1956). У детей с атонической или астенической формой умеренной или тяжелой умственной отсталости, органического генеза, возникновение экзогенных, «олигофренных» психозов, пфропф-шизофрении происходит чаще в пре- или пубертатном возрасте. Психозы обычно провоцируются инфекциями или психотравмирующими обстоятельствами. В клинических картинах преобладают тревожные, кататонические, иллюзорно-галлюцинаторные симптомы, расстройство сознания (делирий, астеническая спутанность), двигательная расторможенность, агрессия и т. д.

Психопатологические особенности расстройств у тяжело умственно отсталых детей и подростков характеризуются аффективными расстройствами (дисфорией, тоскливостью, агрессивностью, депрессией), отличающимися рудиментарностью, неразвернутостью психотической симптоматики и их грубостью. В случаях прогредиентности процесса наступает быстрый распад имеющихся навыков (Фец И. Д., 1970).

Герасимова Э. В. и Коцюбинский А. П. (1976) показали, что у детей и подростков на фоне имбецильности возможно развитие различных эндогенных и экзогенных расстройств. Здесь мы приводим истории болезни из их работы.

ПРИМЕР П., 14 лет

Двоюродный брат матери болен маниакально-депрессивным психозом. Родители пожилые, ребенок от третьей беременности. Родился преждевременно (на 3 недели), в асфиксии, с обвитием пуповины вокруг шеи. Из-за явлений резус-конфликта через двое суток после рождения производилось обменное переливание крови. На первом году жизни стали заметными явления хореоатетоза. Развивался с выраженной задержкой психомоторного развития. Ходить начал в два года. К трем годам появились отдельные слова, к 12 годам начал читать по слогам, считать до 10. Лишь

к 7 годам приобрел элементарные навыки самообслуживания. В том же возрасте впервые находился в детской психиатрической больнице, где обнаружено снижение интеллекта до уровня выраженной имбецильности, отмечена нецеленаправленность поведения, суетливость, затрудненность концентрации внимания. В дальнейшем больной продолжал находиться дома, был ласков с родителями, привязан к ним, послушен. В 14-летнем возрасте был определен во вспомогательную школу (имбецильный класс), много и с трудом занимался с помощью родителей, как в школе, так и дома. Через месяц стал посещать школу, неохотно, проявлял негативистические тенденции, а вскоре стал совершенно неконтактным, злобным, временами двигательно беспокойным, агрессивным, импульсивным, громко кричал, открыто онанировал. В таком состоянии вновь был госпитализирован в детскую психиатрическую больницу, где находился 2 месяца. При поступлении обращал на себя внимание массивной кататонической симптоматикой: гримасничал, беспричинно смеялся или плакал, был возбужден, беспокоен (не мог усидеть на одном месте, укладывался в чужие кровати), импульсивен, агрессивен, негативистичен. Производил стереотипные движения руками, имитируя одни и те же элементарные операции.

Контакт с больным практически отсутствовал. Временами он спонтанно произносил отдельные звуки, слоги. Не спал по ночам, отказывался от еды, разбрасывал ее. Постепенно кататоническая симптоматика сгладилась, хотя и не ликвидировалась. Отмечался избирательный контакт с окружающими, при побуждении со стороны матери выполнял ряд конструктивных заданий, писал под диктовку, произносил короткие фразы, хотя хуже и в меньшем объеме, чем до психотического состояния. В дальнейшем стал спокойным, совершенно пассивным и бездеятельным, с элементами негативизма и импульсивности (временами бессмысленно хватал лежащие рядом предметы). Себя не обслуживал.

Таким образом, у больного с атонической формой имбецильности под влиянием психологически спровоцированного перенапряжения адаптивных процессов в пубертатном возрасте развилось психотическое состояние, характеризующееся изменением поведения (агрессивностью, нарушениями контакта с окружающими (отказом от еды, нарушениями сна), обилием кататонических включений (гримасничанием, нелепым возбуждением, негативизмом, стереотипиями) с последующим частичным распадом имевшихся навыков самообслуживания, форм поведения, а также развитием выраженного апато-абулического дефекта с избирательным контактом и рудиментарными кататоническими и негативистическими включениями.

Описываемое состояние имеет определенное сходство с «примитивным кататоническим психозом идиотов». Однако, как нам кажется, диссоциация клинико-психопатологической картины прогредиентного психоза, особенность формирующегося дефекта дает возможность рассматривать данные проявления в рамках пфропфшизофрении. Специфической особенностью является подострое начало, явное прева-

лирование кататонических картин, быстрое появление дефицитарной симптоматики.

ПРИМЕР О-в, 15 лет

Отец злоупотреблял алкоголем, ушел из семьи. Мать умственно отсталая. Больной от 2-й беременности, на пятом месяце которой после падения отмечались явления сотрясения мозга. Роды длились около суток, был длительный безводный период. Родился в асфиксии. Ходьба с полутора лет, отдельные слова после 2 лет, медленно набирал словарный запас; фразовая речь, хотя и скудная, появилась лишь к 10 годам. Часто и легко простужался, в последние годы — обострение хронического отита. В два с половиной года перенес менингит (госпитализировался в больницу, состояние было тяжелым), после чего на продолжительное время потерял приобретенные навыки (перестал произносить слова, был неопрятен). До 7 лет находился в круглосуточных детских учреждениях. Был спокойным, добродушным, со слов матери, «все его любили». Трижды безуспешно пытался освоить первый класс вспомогательной школы. В последнее время находился дома, помогал матери в элементарных хозяйственных делах. По характеру — послушный, ласковый, спокойный, старательный, добродушный, незлопамятный, с постоянно приподнятым настроением. Любил «покривляться, пошутить».

Психоз начался после конфликта с матерью. На ее замечание дал яркую вегетативную реакцию, весь покрылся красными пятнами, закрылся на час в туалете. В дальнейшем поведение подростка выглядело необычным. Ночью надел на голые ноги сапоги, ушел и через три дня был найден в одном из пригородных поселков Ленинграда. При отсутствии внешне выраженного страха говорил о том, что он боится, не спал по ночам, разговаривал сам с собой до утра, иногда смеялся. Постоянно говорил, что видит змей, лягушек, ужей, умершую бабушку, обознавался в лицах, куда-то стремился уйти. Совершал нелепые поступки: носил землю с улицы и насыпал ее на стол, имитировал игру на гитаре. Через 10 дней с момента начала такого состояния был госпитализирован в детскую психиатрическую больницу, где находился в течение 4,5 месяцев.

В больнице психотическое состояние закончилось через два дня, затем вновь развилось через полтора месяца и продолжалось 10 дней, а еще через месяц — в течение двух дней. Клинические особенности заболевания с каждым приступом носили все более рудиментарный характер и выражались в постепенно редуцирующейся тревоге, ярких чувственных, зрительных и тактильных иллюзорно-галлюцинаторных ощущениях. По вечерам отмечалось усиление симптоматики: становился сосредоточенным, раздражительным, непослушным, упрямым, взвинченным, капризным, хуже выполнял несложные трудовые процессы. По ночам не спал или спал с частыми пробуждениями: что-то высматривал, бил по полу тапочками. Заглядывал под кровать, тщательно отряхивал одеяло. На полу видел лягушек и черную змею, которая свернулась в клубок. Сбрасывал с себя змей, драконов («смотри, вот дракон, вот он спит, вот полетел, он у меня на спине»). Нельзя было, однако, исключить, что некоторые вы-

сказывания больного носили конфабуляторный характер. Против объяснения конфабуляциями всей психотической картины говорит состояние эмоциональной сферы больного, монотематичность большинства высказываний, периодичность их проявления.

В последующем состояние больного было устойчивым, поведение соответствовало его преморбидному уровню: легко внушаемый, приветливый, добродушный, услужливый, ласковый, доверчивый, с эйфорическим фоном настроения. Деятельность носила примитивно-подражательный характер. Неврологически: умеренная микроцефалия, ожирение церебрального типа, микроорганическая симптоматика.

Таким образом, заболевание возникло остро, после конфликтной ситуации. На фоне тревоги были иллюзорно-галлюцинаторные переживания с оттенком конфабуляторности. Отмечалась кратковременность психотических картин, периодичность их течения, тенденция к уменьшению продолжительности и выраженности психопатологических особенностей состояния в каждом последующем поступке. Клиническое своеобразие психоза находится, с нашей точки зрения, в неразрывном единстве с характером психического недоразвития (атонической формы олигофрении), что обнаруживается в определенной связи преморбидных личностных особенностей с морбидными психопатологическими характеристиками текущего заболевания пациента. Так, усиление внушаемости феноменологически проявлялось во включении услышанного в собственную речевую продукцию, усиление эйфории — в мориоподобном поведении, при котором больной постоянно улыбался, будучи аффективно раздраженным. Можно предположить также, что атония подростка препятствовала развитию аффективности, адекватной устрашающему характеру иллюзорно-галлюцинаторных переживаний. Все это дает возможность рассматривать данное состояние в рамках специфического олигофренного психоза (тревожно-галлюцинаторный синдром).

Психозы чаще всего возникают в пре- и пубертатном возрасте. Их клинические особенности — рудиментарность, неразвернутость психопатологических проявлений, грубость и витальность, быстрый распад навыков в случае прогредиентности процесса. Отсутствие психозов у подростков со стенической формой тяжелой умственной отсталости, по-видимому, объясняется тем, что дети с этой формой отсталости легче адаптируются к среде. В связи с этим у них меньше риск развития психоза, чем у детей с астенической и атонической формой.

К сожалению, существует мало работ, посвященных катамнезу умственно отсталых лиц, перенесших тот или иной психоз. В то же время именно такие работы могли бы прояснить истинный характер перене-

сенных психотических расстройств, а также оценить адаптивные возможности этих больных. Уточнению диагноза пфропфшизофрении посвящено исследование Н. К. Сухотиной (1982), которое выявило возможность ранней диагностики этого психоза и его особенности, связанные с резидуально-органической симптоматикой. Ретроспективное изучение подростков, переболевших «олигофренным» психозом, проведенное И. А. Юрковой, выявило признаки неблагоприятного прогноза у этих больных. Эти признаки — декомпенсация умственной отсталости, появляющаяся задолго до возникновения симптомов психоза, более сложная клиническая картина самого приступа психоза, отягощенная гебефренической симптоматикой, возникновение в межприступном периоде колебаний настроения, а также проявления диэнцефального синдрома. А. П. Коцюбинский (1974), в частности, показал, что абилитация умственно отсталых подростков, перенесших различные психозы, зависит не только от клинических проявлений психоза, но и от формы умственной отсталости, а также от лечебно-коррекционной работы и непосредственного окружения больных.

В заключение можно отметить, что этиология и патогенез психозов у лиц с умственной отсталостью еще недостаточно ясны. Предполагается роль сосудистых, ликвородинамических, эндокринных, локально органических (лимбическая система), биохимических (допамин) факторов. Во многих случаях в развитии участвуют специфические патогенетические механизмы для той или иной формы умственной отсталости (астеническая, атоническая формы, болезнь Дауна и др.). Вместе с тем, по мнению Г. С. Маринчевой и М. Ш. Вроно (1999), в клинической картине психозов у умственно отсталых лиц нивелируются особенности психогенных или типично экзогенных, например инфекционных, психозов.

ЭПИЛЕПСИЯ И УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ

В клинике нередко обнаруживается сочетание интеллектуальных нарушений и судорожных припадков (Годинова А. М., 1963; Исаев Д. Н. с сотр., 1968; Поппе Г. К., 1975, и др.). В связи с тяжестью, а нередко и опасностью этих психических расстройств приходится решать несколько вопросов. Первый из них диагностический: имеется ли в определенном случае одно заболевание или это сочетание двух независимых болезней.

Интеллектуальные нарушения могут быть проявлением умственной отсталости, а пароксизмальные расстройства — одним из ее симптомов. Это сочетание очень распространено, поскольку и психические нарушения, и припадки нередко связаны с одной и той же причиной — органическими или метаболическими поражениями головного мозга. В этом случае оба синдрома расцениваются как единая клиническая форма.

Пароксизмальные расстройства наблюдаются при психическом недоразвитии, вызванном наследственными метаболическими дефектами: гипераммониемией, аргининемией, гистидинемией, ацидемиями и многими др. Примером может служить фенилкетонурия, при которой у 50% детей наблюдаются инфантильные спазмы («салаамовы» судороги, «кивки»), абсансы. Наряду с токсическим действием накапливающегося в организме фенилаланина в генезе припадков играет роль нарушение обмена моноаминовых медиаторов.

Эпилептиформные приступы могут быть в составе клинической картины умственной отсталости, сочетающейся с нарушением формирования костей черепа: краниостеноза, микроцефалии. Повышение внутричерепного давления в этих случаях — одна из главных причин возникновения пароксизмальных расстройств.

Умственно отсталый субъект может заболеть эпилепсией. В свете исследований М. Б. Даниэлова (1975), показавшего независимость наследования умственной отсталости и эпилепсии, такой комплекс вполне вероятен. В этом случае присутствует две болезни, а их сочетание называется коморбидностью.

Возможен и такой вариант, при котором эпилептическая болезнь протекает злокачественно, и потому в ее клинической картине обнаруживаются как припадки, так и стойкие тяжелые изменения психики в форме деменции. Так, младенческие формы эпилепсии, как правило, приводят к тяжелым формам слабоумия.

Также может иметь место сочетание интеллектуальных нарушений и припадков, при котором оба психических расстройства являются симптомами другого — третьего заболевания. Таким заболеванием может быть, например, опухоль головного мозга, органическое заболевание головного мозга (синдром Стардж—Вебера, болезнь Реклингаузена и др.).

Кроме того, у детей с умственной отсталостью возможно возникновение единичной (или повторной) эпилептической реакции, появляющейся в ответ на чрезмерные по силе воздействия (например, отравления). К этим случаям следует относить значительную часть фебрильных (гипертермических) судорог.

Второй вопрос, напрямую связанный с первым, формулируется как вопрос о типе лечения и его успешности.

Третий вопрос затрагивает патогенетическую сущность сочетающихся между собой психических нарушений. От ответа на него в значительной степени зависит не только лечение, но и, что особенно важно, — профилактика.

Особенности эпилептоформных проявлений при умственной отсталости

До настоящего времени еще недостаточно освящен вопрос об особенностях эпилептиформных проявлений при умственной отсталости.

С. С. Мнухин (1976) изучил 650 детей и подростков, страдавших эпилептическими припадками, разных клинических форм. У 8,5% наблюдавшихся им ребят припадки были у умственно отсталых детей, не имевших симптомов грубого органического поражения мозга (гемипарезов, дипарезов).

Он отметил наличие явного своеобразия эпилептических проявлений, возникающих на фоне умственной отсталости. Во-первых, это большая частота эпилептических статусов; во-вторых, частое повторение бессудорожных припадков, в особенности связанных с диэнцефальной патологией; в-третьих, относительно редкое появление одних только развернутых судорожных пароксизмов, большая вероятность сочетания их с бессудорожными приступами; в-четвертых, редкость злокачественного или «острого» типа течения эпилептических расстройств, отсутствие у больных затяжных послеприпадочных расстройств и более или менее заметных эпилептических изменений психики, даже при значительной давности болезни. Эпилептические проявления, наблюдающиеся у детей с умственной отсталостью, определяются той же врожденной неполноценностью или приобретенными вредностями, что и лежат в основе их психического недоразвития.

Это подтверждается тем, что имеется определенная общность между особенностями «олигофренического» и эпилептического слабоумия. Так, при психической деградации, развивающейся вследствие доброкачественной эпилепсии, развиваются сходные психические изменения с таковыми при стенической умственной отсталости. Исследования ЭЭГ указывают на относительно хорошо организованную фоновую биоэлектрическую активность и сохраненную реактивность компенсаторных механизмов мозговых структур при обеих этих формах заболеваний (Фролов Б. Г., 1971).

С. С. Мнухин установил зависимость между формами умственной отсталости и своеобразием эпилептических приступов. Атоническая

форма умственной отсталости почти исключительно наблюдается у детей, страдающих статусообразной формой эпилепсии. Астеническая форма умственной отсталости сочетается главным образом с пикнолептическими (ретропульсивными) абсансами либо с выразительными бессудорожными приступами диэнцефального типа с психомоторными и психосенсорными проявлениями. У детей со стенической формой умственной отсталости наблюдаются различные как двигательные, так и психические припадки.

Механизмы возникновения эпилептических припадков при умственной отсталости

Возникновение эпилептических припадков при умственной отсталости получает различное объяснение. Возможно, имеет место неблагоприятная наследственность как по линии умственной отсталости, так и по линии эпилепсии (Koch G., 1963). Г. Е. Сухарева же отмечает идентичность этиологически значимых факторов для эпилепсии и олигофрении. Общность патогенеза этих заболеваний видят Г. Б. Абрамович, И. Таганов, Л. Свердлов и др.

К. Д. Ефремов (1971), изучив 389 детей с умственной отсталостью, осложненной эпилепсией, детей с умственной отсталостью и эпилепсией, не сочетавшихся друг с другом, пришел к выводу, что при сочетании умственной отсталости с эпилепсией наследственная отягощенность выше (43,4%), чем при умственной отсталости (27,3%) или эпилепсии (30,4%). Он полагает, что наследственные факторы, вероятно, оказывают существенное влияние на патогенез обоих страданий, имеющих место у одного больного.

По мнению С. С. Мнухина, в происхождении этих припадков наследственная отягощенность эпилепсией и другими психическими расстройствами играют незначительную роль. Большее значение имеют последствия патологического течения родов, тяжелых токсико-дистрофических состояний раннего возраста, инфекционных заболеваний.

Особенности биоэлектрической активности умственно отсталых детей и подростков

Важное практическое значение имеет выявление риска возникновения у умственно отсталых детей эпилептиформных припадков, что необходимо для своевременного назначения противосудорожных препаратов. Это возможно, в частности, посредством изучения у них биоэлектрической активности мозга.

Компенсированные эпилептиформные состояния, не проявляющиеся клинически, встречаются, по-видимому, еще чаще, чем явные пароксизмы. Судить об этом, в частности, можно по обнаруживающимся в ЭЭГ умственно отсталых изменениям биоэлектрической активности: пароксизмам медленных волн высокой амплитуды, грубым, внезапно поступающим нарушениям регулярности основного ритма, комплексам «пик-волна» и другим знакам, предрасположенности мозга к припадкам. Описаны, например, изменения в биоэлектрической активности мозга у больных с синдромом Клайнфельтера (Prader A. et al., 1958, Hambert G., 1965, Пономаренко А. М., 1967, и др.).

Л. А. Новикова и Н. Н. Зислина (1979), изучив электроэнцефалограммы 142 легко умственно отсталых детей, обнаружили, что характер биоэлектрической активности мозга коррелирует с неврологической и психопатологической симптоматикой, а те, в свою очередь, — с этиологией заболевания. При умственной отсталости генетического происхождения ЭЭГ указывает на легкие отклонения от нормы или их отсутствие. При осложнении этих форм экзогенными вредностями отклонения на ЭЭГ становятся более выраженными. По их мнению, ЭЭГ-исследования способствуют более глубокому анализу структуры дефекта, позволяя уточнить степень и характер поражения мозга в патогенезе заболевания.

По мере нарастания интеллектуального дефекта увеличивается количество сильных корреляционных взаимосвязей между задними областями коры головного мозга, что отражает процесс уменьшения автономности в работе задних областей коры головного мозга (Горбачевская Н. Л., Новохатский Б. В., 1978).

В нашей клинике К. Д. Ефремов и Г. К. Поппе (1976) обнаружили, что у 45% из 112 умственно отсталых детей, никогда не страдавших эпилептическими припадками, имеется отчетливая повышенная судорожная готовность, а у 22% — более грубые нарушения в форме отчетливых эпилептиформных пароксизмов. В зависимости от формы умственной отсталости риск возникновения припадков различен. Так, признаки судорожной готовности имеются у 33% детей с атонической формой умственной отсталости, у 24% детей — с астенической формой и у 9% — со стенической формой.

Возрастное «созревание» биоэлектрической активности мозга наблюдается и у умственно отсталых индивидов, но по сравнению с нормальными субъектами того же возраста оно значительно опаздывает и не достигает в большинстве случаев нормальных величин (Исаев Д. Н. и Поппе Г. К., 1968). Такое изменение ЭЭГ указывает на своеобразную функциональную слабость мозга и его реакций и, следовательно, на

различный риск возникновения припадков у умственно отсталых детей разного возраста (Поппе Г. К., 1976).

Высокая судорожная готовность мозга умственно отсталых детей обусловлена, по-видимому, органическим поражением мозга. Полученные фактические данные указывают на необходимость проведения у умственно отсталых детей электроэнцефалографических обследований для выявления судорожной готовности мозга и субклинических припадков.

Исследования электрической активности проводится также с целью изучения физиологических механизмов нарушений функций мозга при умственной отсталости. Выявляются три варианта кортико-ретикулярного взаимодействия у разных групп умственно отсталых: снижение интенсивности нисходящих тормозных и повышение интенсивности восходящих активирующих влияний; обратные соотношения в этих структурах; состояние неустойчивого равновесия в кортико-ретикулярных отношениях. Этот сдвиг играет значительную роль в патогенезе эмоционально-волевых нарушений у умственно отсталых субъектов (Иваницкий А. М.,1966).

Из исследований биоэлектрической активности у детей с легкими степенями умственной отсталости сделан вывод о нарушении механизмов коркового ритмогенеза. Локальные изменения обнаруживаются в структурах правого полушария и являются следствием органического поражения на ранних стадиях постнатального онтогенеза. Нарушается межполушарное взаимодействие. Замедляется переработка информации в левом полушарии. Это приводит к затруднению работы правого полушария и всего мозга в целом. Удлинение времени развития вызванных потенциалов на сложные стимулы, замедление времени межполушарной передачи информации отражают специфику олигофренического дефекта восприятия. Нарушение левополушарных функций проявляется трудностью установления вербальных связей. Нарушение межполушарной передачи информации искажает когнитивную интеграцию при интеллектуальной деятельности (Фишман М. Н., 2001).

Глава 14

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Необходимость и важность отграничения состояний общего психического недоразвития от клинически сходных явлений диктуется несколькими обстоятельствами. Прежде всего, оно связано с трудностью диагностики самой умственной отсталости. Ни большой опыт врача, психолога или педагога, ни одна из психологических методик не гарантируют безошибочного распознавания умственной отсталости у детей, особенно в раннем возрасте. В этих условиях надеяться распознать отсталость, не сопоставив картину нарушений с другими, на первый взгляд похожими, заболеваниями не только необоснованно, но и опасно, если учесть вытекающие для ребенка и его семьи последствия.

Многие синдромы умственной отсталости очень сходны с целым рядом состояний, в основе которых лежат не интеллектуальные, а другие нарушения психики: речевые расстройства, моторные нарушения, отклонения поведения и т. д. Невыраженность симптомов и атипичность симптомокомплексов психических расстройств в детском возрасте делают подчас сложным даже отграничение дефицитарной симптоматики от продуктивной. В то же время без такой дифференциации нельзя решить один из основных вопросов: процессуальный или резидуальный характер имеет заболевание, т. е. без знания этих особенностей психопатологии не может быть точной диагностики умственной отсталости. Различный подход к лечебно-абилитационным мерам при умственной отсталости и при других психических заболеваниях делает разграничение между ними особенно важным.

В связи с нередко наблюдаемым клиническим сходством от состояний психического недоразвития следует отграничивать следующие психические расстройства: 1) шизофрению, болезнь Геллера, органические (энцефалитические, травматические) и симптоматические психозы; 2) синдром раннего детского аутизма; 3) органические синдромы: церебральный паралич, хорею Гентингтона, синдром Жиль де ля Туретта, травматическую энцефалопатию, синдром Корсакова, церебрастенические, апато-абулические состояния, синдром гиперактивности и слабоумие; 4) эпилепсию; 5) парциальное психическое недоразвитие, связан-

ное с задержкой речевого развития, отставанием школьных навыков и психомоторики; 6) психический инфантилизм; 7) синдромы нарушенного поведения: невропатический, психопатический; 8) астенический синдром; 9) психогенные и депривационные состояния: утрату навыков, псевдодеменцию, госпитализм, сенсорную и эмоциональную депривацию, семейно-бытовую и воспитательную запущенность. Задача врача состоит в том, чтобы выявить истинную причину так называемой псевдоотсталости и назначить совместно с педагогом соответствующие коррекционные воспитательные и педагогические мероприятия, сочетая их с лечением, назначенным, когда это необходимо, на значительный промежуток времени для стимуляции оставшейся неизменной части психики с целью коррекции развития.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ДЕТСКОЙ ШИЗОФРЕНИИ

Между умственной отсталостью и шизофренией имеется глубокое принципиальное различие. Умственная отсталость — это дефект психики, возникший в результате помех, вставших на пути нормального созревания интеллекта, шизофрения — либо текущий, либо уже отзвучавший болезненный процесс. Иными словами, шизофрения отличается динамично появляющейся, развивающейся и затем редуцирующейся продуктивной симптоматикой, тогда как при умственной отсталости никаких процессуальных явлений нет. В детском возрасте разграничение умственной отсталости и шизофрении нередко представляет значительные трудности. Во-первых, это связано с тем, что у детей психотическая симптоматика лишена яркости, стерта и рудиментарна, а при медленном развитии заболевания и вовсе не выражена. Во-вторых, чем младше ребенок, тем больше в процессе развертывания психоза наслаивается интеллектуальных изменений, которые затушевывают специфические симптомы. В-третьих, не всегда выявляется предшествующий психозу период психического здоровья. В-четвертых, преобладание вялых типов течения у младших детей почти полностью лишает симптоматику психоза убедительных признаков. Дифференциальному диагнозу помогает то, что структура интеллекта отсталых лиц более равномерна, чем при шизофрении. Если же умственно отсталому субъекту свойственна односторонняя одаренность (музыкальная, математическая), склонность к резонерству, бесплодное мудрствование, хорошая механическая память, то квалификация его состояния окажется сложной. Однако сходство такого отсталого с боль-

ным шизофренией ограничивается диссоциацией между богатым лексиконом и низкой продуктивностью. У него невозможно обнаружить шизофренические расстройства мышления и аффективности, его основное нарушение — недоразвитие познавательной деятельности. C. Koupernik (1960) подтверждает эту мысль, говоря, что наибольшую трудность среди психозов для диагностики представляют вялотекущие, а среди случаев умственной отсталости — те, при которых в клинической картине имеются странности и неравномерный тип дефекта.

Отграничение легких степеней умственной отсталости от шизофрении, как правило, значительных трудностей не представляет. Для них характерно более или менее соразмерное нивелирование интеллектуального профиля и типичный ход развития. В то же время оригинальные, странные, копающиеся в себе, малоконтактные, сверхподвижные, тревожно-возбужденные дети с легкой отсталостью нередко требуют серьезной диагностической работы. Обнаружение неврологических симптомов, психической истощаемости, неравномерности или выпадения некоторых психофизиологических функций делает более вероятным резидуально-органическую, а не шизофреническую этиологию дефекта. Тяжелые и глубокие формы умственной отсталости при наличии эхолалии, эхопраксии, аутистических форм поведения («псевдоаутизм»), вычурных, кататоноформных моторных проявлений, особенно в 3–4-летнем возрасте, также могут ввести в заблуждение (Wieck C., 1965).

Наибольшие сложности возникают в связи с отграничением атонической формы умственной отсталости от шизофрении. Преобладающие в ее клинической картине нарушения целенаправленной активности, недостаточность интереса к окружению, аффективная незрелость и неустойчивость, недифференцированность эмоций, слабость инстинктов, стереотипии нередко напоминают шизофрению или аутизм. Однако у отсталых детей уже с рождения резко замедлен темп психомоторного развития, весьма слаба память. Несмотря на все несовершенство и нарушения, речь служит средством общения. Недостаточная общительность этих детей объясняется не отгораживанием от окружающего мира, а неумением вступить в контакт. Их аффективная жизнь беднее, но она не извращена и не отсутствует вовсе, как это имеет место при шизофрении. Больные с атонической формой недоразвития привязаны к родителям, интересуются играми, не чуждаются детей. У них отсутствует продуктивная симптоматика, а возможные колебания в психическом статусе обычно связаны с неблагоприятными внешними обстоятельствами и никогда не завершаются стойкими ухудшениями, которые можно было бы рассматривать как шизофреническую деградацию.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ РАННЕГО ДЕТСКОГО АУТИЗМА

Ребенок с атонической формой умственной отсталости отличается от ребенка с детским аутизмом тем, что его поведение определяется грубой апрозексией, недостаточным осмыслением ситуации и своего в ней места. Рано появляющееся стереотипное поведение обычно очень примитивно (выкрикивания, подпрыгивания) и практически не меняется, отличаясь от более дифференцированных и редуцирующихся с течением времени аутистических ритуалов. При умственной отсталости посредством шкалы Векслера (WISC) обнаруживают при меньших результатах более низкие показатели по невербальным субтестам, меньший разрыв между вербальным и невербальным показателями, меньший диапазон различий по субтестам, чем при детском аутизме (Каган В. Е., 1981). Из четырех критериев, используемых M. Rutter (1978) для диагностики аутизма, умственная отсталость может быть отдифференцирована на основании несоответствия трем из них: иного типа развития навыков общения, отсутствия своеобразных языковых расстройств и стремления к сохранению неизменности порядка вещей или ситуаций.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ БОЛЕЗНИ ГЕЛЛЕРА

Диагностируя тяжелые и глубокие состояния умственной отсталости, приходится иметь в виду редко встречающуюся инфантильную деменцию Геллера, которая является скоротечным атрофическим церебральным процессом. Болезнь Геллера возникает после нормального психического развития в первые годы жизни, начинается в 3–6-летнем возрасте периодом резко возбужденного, пугливого поведения, грубыми, выходящими на первый план расстройствами речи, завершающимися ее полной утратой, сохранностью моторных функций и отсутствием локальных поражений ЦНС, быстрым (1–1,5 года) исходом в глубокое слабоумие, своеобразным «неимбецильным» («осмысленным») выражением лица. Таким образом, от умственной отсталости это заболевание отличается утратой речи, отсутствием неврологических и дисгенетических симптомов, выражением лица, резко контрастирующим с глубоким интеллектуальным дефектом.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ СИМПТОМАТИЧЕСКИХ ПСИХОЗОВ

Эта задача ставится нечасто, так как в детском возрасте указанные психозы встречаются редко. Однако если в ходе их течения формируется психический дефект органического происхождения, то он иногда может быть расценен как умственная отсталость, осложненная аффективными и поведенческими расстройствами. В этом случае дифференциальная диагностика проводится на том основании, что при умственной отсталости нет предшествующего благополучного развития и что интеллектуальные нарушения, как правило, более равномерны. Психозу предшествует вызвавшая его вредность (сепсис, травма головы и т. д.). Кроме того, острый период психоза проявляется продуктивной симптоматикой (расстройством сознания, восприятия и т. д.), что находит отражение в анамнезе.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ПРЕХОДЯЩИХ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ОРГАНИЧЕСКОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ: ЦЕРЕБРАСТЕНИИ, АПАТО-АБУЛИЧЕСКОГО СИНДРОМА, ГИПЕРАКТИВНОСТИ

Не только непосредственно вслед за нейроинфекциями, черепно-мозговыми травмами и т. д., но и в отдаленном периоде после них могут возникать преходящие интеллектуальные нарушения: церебрастения, апато-абулический синдром, брадифрения и состояние гиперактивности.

Отграничение от церебрастении

Умственная отсталость отличается от церебрастении тем, что последняя обычно проявляется истощаемостью, раздражительностью, сенсорными расстройствами, головными болями, головокружениями. В клинической картине среди интеллектуально-мнестических расстройств преобладают негрубые расстройства внимания и памяти, тогда

как при умственной отсталости основное нарушение — тотальное недоразвитие психики.

Отграничение от апато-абулического синдрома

Этот синдром, как правило, проявляется спустя определенное время после исчезновения острых явлений, нередко сочетаясь с церебрастенией. Основными нарушениями при этом синдроме являются не интеллектуальные нарушения, как при умственной отсталости, а вялость, снижение активности и побуждений, проявляющиеся, в частности, и в умственной деятельности. Иногда этот синдром ассоциируется с замедлением интеллектуальной активности. Интеллектуальные нарушения всегда вторичны.

Отграничение от синдрома гиперактивности

Это нарушение психики, обычно резидуально-органической природы, проявляется неустойчивостью внимания, эмоциональной лабильностью, раздражительностью, неравномерностью интеллектуального функционирования и нестабильностью поведения. В отличие от умственной отсталости к основным симптомам относятся отвлекаемость, истощаемость, неудовлетворительно распределяемое внимание, а также связанные с ними затруднения запоминания и воспроизведения. Кроме того, интеллектуальная продуктивность у этих больных ограничивается особенностями поведения и психомоторики. Психологические исследования констатируют неплохой уровень обобщения, однако выявляют повышенную утомляемость и неравномерную интеллектуальную продуктивность. Дифференциальной диагностике помогает также и то, что в отличие от отсталости при стимуляции психики возможно добиться большей интеллектуальной продуктивности.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ОРГАНИЧЕСКОЙ ДЕМЕНЦИИ

Будучи стойким интеллектуальным дефектом, деменция — это результат неблагоприятного исхода инфекционных, интоксикационных, соматогенных, травматических и других поражений мозга. Из-за значи-

тельного сходства деменции с умственной отсталостью разграничение между ними становится трудной задачей. Оно осложняется также разнообразием синдромов органического слабоумия, зависящим от этиологии и механизмов ее действия, от структуры деменции, возраста ребенка и его преморбидных особенностей, а также от воспитания и лечения. У больных с органической деменцией, как правило, отсутствуют проявления диспластичности, пороки и уродства органов и систем. Моторная координация и выразительные движения обычно сохраннее. Если же возникают речевые или психосенсорные нарушения, то они имеют более локальный характер. С интеллектуальными нарушениями чаще сочетаются моторная и сенсомоторная алалия, оптическая и сенсорная агнозия, оптико-вестибулярные расстройства. Нередко в клинической картине наблюдаются симптомы очаговых поражений нервной системы (парезы, параличи, фокальные эпилептиформные проявления).

У части больных может быть более или менее стойкая утрата ранее приобретенных навыков и речи. Дошкольники теряют способность обслуживать себя, дети школьного возраста разучиваются читать, писать, считать (Мнухин С. С., 1948; Барыкина А. И., 1954). В структуре сформировавшегося слабоумия могут быть следы потери навыков, словарный запас не всегда восстанавливается полностью. Снижение уровня обобщения — одна из отличительных черт этих состояний больных, другая — их недостаточная продуктивность и истощаемость. Кроме того, у многих из них имеется брадифрения — замедление процессов мышления и нарушение их логического строя.

У детей со снижением побуждений к деятельности имеются апатия, вялость, пассивность, выраженная склонность к застреванию на одних и тех же формах активности и мышления. Почти у всех наблюдаются уплощение личности, более резкое снижение критики, чем это можно объяснить интеллектуальным дефектом. Больные с преимущественным нарушением целенаправленности мышления отличаются также и выраженными мнестическими расстройствами, обманами памяти, затрудненным запечатлением текущих событий.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ДЕМЕНЦИИ

Дифференциальный диагноз с эпилептическим слабоумием многосложен. С одной стороны, эпилептическая деменция может наблю-

даться и при долгом отсутствии припадков, исчезнувших в связи с лечением или спонтанно, с другой — и при умственной отсталости возможны эпилептиформные расстройства, обусловленные органической природой заболевания. Принципиальное отличие между ними заключается в том, что эпилепсия — это развивающийся процесс, в ходе которого в большей или меньшей степени нарастает интеллектуальный дефект, слабоумие же при умственной отсталости — стационарно. Другое существенное отличие — структура слабоумия. У детей она варьирует в зависимости от возраста. Все же замедленность и вязкость мышления, персеверации, детализирование вместе с нарушениями памяти могут быть основанием для разграничения эпилептической деменции и отсталости у подростков (Фролов Б. Г., 1976). У большинства детей эти особенности эпилептической психики менее явственны и встречаются реже (Каубиш В. К., 1972). В связи с этим при отграничении приходится опираться на менее выраженное замедление и тугоподвижность психики, упрямство и тенденцию к более или менее застойному аффекту.

Эпилептические изменения личности: полярность аффективных проявлений от вязкости до эксплозивности, «гиперсоциальность» (педантичность, упорство, усидчивость, скрупулезность, стремление к порядку во что бы то ни стало), эгоизм, эгоцентризм, противоречивость тенденций от слащавости, угодливости, льстивости и заискиваний до злопамятности, злобности, агрессивности и жестокости могут помочь в различении видов слабоумия. У детей наблюдаются расторможенность, усиленная аффективная возбудимость, эмоциональная неустойчивость, медлительность и тяжеловесность движений чаще сочетаются с импульсивностью, вспышками двигательного возбуждения. Настроение у них хмурое, они недоверчивы, всем недовольны, злобны, их влечения усилены и нередко расторможены, что проявляется мастурбацией, стремлением обнимать детей и взрослых. У многих из них имеются явления амнестической афазии, олигофазии, монотонности голоса и нечеткости артикуляции.

Существенную помощь оказывает ЭЭГ, выявляющая более или менее типичные разряды и изменения биоэлектрической активности. В анамнезе больных эпилепсией, как правило, имеются указания на пароксизмальные расстройства (застывания, приступы вздрагивания, неожиданные падения, необъяснимые поступки с забвением совершенного и т. д.), рано наступившие изменения характера и его трудность, постепенное ухудшение умственных способностей. Члены семьи значительно чаще, чем у детей, не имеющих эпилепсию, страдают от широкого круга эпилептиформных проявлений.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ СОСТОЯНИЙ НЕДОРАЗВИТИЯ РЕЧИ: МОТОРНОЙ И СЕНСОРНОЙ АЛАЛИИ

У детей с недоразвитием речи из-за недостаточного контакта с окружающими, ограниченности мыслительных процессов, затруднений в освоении житейских и особенно школьных навыков замедляется умственное развитие. В конечном итоге это приводит к вторичным интеллектуальным нарушениям, которые не всегда просто отличить от умственной отсталости. Возможность одновременного поражения как речевых, так и некоторых интеллектуальных механизмов еще больше затрудняет их дифференциацию.

Отграничение от моторной алалии

При этой форме речевого недоразвития преобладает недоразвитие экспрессивной речи. Следует также учитывать особенности ее формирования. Произнесение первых слов резко запаздывает (2–3 года), фразы либо не появляются вовсе, либо возникают в очень упрощенном виде в 5–6 лет. Все стороны речи (произносительная, лексическая и грамматическая) оказываются грубо нарушенными. Но наряду с этим даже дошкольники любознательны, интересуются происходящим вокруг, сами пытаются занять себя. Они способны к простейшим обобщениям, справляются со многими невербальными заданиями. Все же их развитие по сравнению с нормой запаздывает, что и осложняет их отграничение от детей с умственной отсталостью. Их отличают живость, любознательность, умение использовать помощь, переживание речевого дефекта, дифференцированное отношение к окружающим, не безразличное отношение к оценкам их поведения. Для них характерна также большая разница при выполнении вербальных и невербальных заданий. Отсутствует диспластичность телосложения. Речевые же расстройства умственно отсталых детей более тесно связаны с интеллектуальным уровнем и не препятствуют речевому общению.

У детей младшего школьного возраста с алалией экспрессивная речь развита хуже, чем речь импрессивная. Нет беглости переключения от слова к слову, от фразы к фразе, не автоматизированы чтение и письмо. У старших детей могут оставаться дефекты фонетической, лексической и грамматической сторон речи, проявляющиеся при чтении и письме.

Структура интеллектуального дефекта при моторной алалии мозаична; нарушены темп, направленность и переключаемость психических процессов, больше страдают активность, произвольность и избирательность мышления. Нередко имеют место расстройства ориентировки во времени и пространстве, апраксия и агнозия (Ковалев В. В., Кириченко Е. И., 1970).

Характерны выраженные проявления детскости интересов и поведения, малоцеленаправленная, лишенная инициативы суетливость, эйфорически окрашенное беспокойство, отсутствие эмоционального накала и подлинной силы инстинктов, неустойчивость и повышенная истощаемость внимания (Мнухин С. С., 1972).

Отграничение от сенсорной алалии

При этой форме речевого недоразвития отсутствует понимание речи, и лишь вторично страдает ее экспрессивная функция. У детей с сенсорной алалией при сохранном слухе имеется явное непонимание речи — «замыкательная акупатия» (Трауготт Н. Н., 1946), причем у одних — больше страдает слуховое внимание, а у других — способность дифференцировать фонемы и слова. Различие механизмов предполагает и разную степень развития речи, поэтому и отграничение от умственной отсталости будет различаться при разных формах. У детей с сенсорной алалией нет грубых нарушений интеллекта, признаков моторной недостаточности и практически отсутствуют симптомы органического поражения ЦНС (Головина Е. С., Введенская И. С., 1968).

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ПСИХИЧЕСКОГО ИНФАНТИЛИЗМА

Дети с этим синдромом характеризуются чрезмерной детскостью интересов и поведения, недостатком серьезности, целенаправленности, работоспособности и выдержки, неумением сосредоточиться на заданной работе, нередко житейской легковесностью, беспечностью и беспомощностью (Мнухин С. С., 1968). Таким образом, имеют место чрезмерное влияние эмоций на мышление, преобладание воображения и фантазии над логическими процессами, недостаточная зрелость сужде-

ний. При хорошей экстрапирамидной моторике, проявляющейся плавностью и ритмичностью движений, точные и дифференцированные движения им удаются хуже. Рост отстает, телосложение гармонично и грацильно, пропорции между длиной туловища и конечностей соответствуют более ранней ступени развития. От умственной отсталости инфантилизм отличается большей живостью психики, большей широтой интересов к окружению, жаждой впечатлений, отсутствием инертности, более высоким уровнем логических процессов, большей инициативностью и самостоятельностью в играх, яркостью эмоций, большим их влиянием на интеллектуальную деятельность, стремлением показать себя с лучшей стороны, отсутствием диспластичности в телосложении, большей плавностью и ритмичностью движения, выразительностью мимики (Певзнер М. С., 1966; Юркова И. А., 1958).

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ДИСЛЕКСИИ

На первом плане клинических проявлений при этом синдроме отмечаются трудности в запоминании букв, неспособность в течение нескольких лет овладеть беглым безошибочным чтением, успешно выполнять письменные работы при более удовлетворительном освоении математики и остальных предметов. В процессе чтения у детей отмечаются затруднения при воспроизведении по зрительной памяти, они не угадывают знакомое слово по начальным буквам или слогу, смешивают звуки, переставляют буквы, делают ошибки при распознавании фонетически сходных букв, замене семантического характера. При письме отмечаются искажение букв, связей между ними, пропуск последних (или даже слов), неправильное изображение их элементов. Письменная продукция очень неровная, беспорядочная, с элементами зеркальности. У большинства детей, кроме того, имеются нарушения темпа речи. У многих из них нарушена координация, особенно тонкой моторики, повышена двигательная активность. Дети плохо ориентируются в сторонах своего тела, затрудняются выполнять операции, состоящие из ряда последовательных актов, не могут перечислить дни недели и месяцы в прямом, а тем более в обратном порядке, плохо овладевают временными и пространственными представлениями (Мнухин С. С., 1934; Прокопова Е. Д., 1954; Корнев А. Н., 1995).

Для всех характерно нарушенное внимание в виде недостаточной его устойчивости и концентрации. Расстроена кратковременная память, снижен объем слухоречевой или зрительно-пространственной памяти на ряды элементов или комплексы фигур, а нередко имеют место оба эти нарушения (Корнев А. Н., 1978). Легко выявляются уменьшение словарного запаса, затруднение в подборе синонимов, в объяснении предъявляемых слов, ограничен набор обобщающих понятий, недостаточны перцептивные возможности, нарушены пространственная ориентация и конструктивный праксис. Дети хуже устанавливают причинно-следственные отношения, снижена и способность к абстракции.

На ЭЭГ обнаруживаются преимущественное поражение неспецифических подкорково-стволовых систем, нарушение регуляции центральных и вегетативных компонентов ориентировочной реакции, снижение общей мощности биоэлектрической активности мозга. Наряду с недостаточностью всей психической активности имеются признаки дисфункции надъядерных корковых систем, которые, по-видимому, могут объяснить нарушения произвольного контроля тонкой моторики, речедвигательных функций (Исаев Д. Н., Ефремов К. Д., Пукшанская С. М., 1974).

Наибольшее сходство этот синдром имеет с астенической формой умственной отсталости. В отличие от него этой форме присущ низкий интеллектуальный уровень. Для данного синдрома характерна большая дисгармоничность всей структуры психики, с более грубыми речевыми, праксическими, мнестическими или эмоционально-волевыми расстройствами, значительно нарушающими адаптацию. Стеническая форма умственной отсталости может быть отдифференцирована на основании отсутствия диссоциации между интеллектуальным развитием и формированием школьных навыков. Для нее не характерно грубое нарушение во временных и пространственных представлениях, в конструктивных способностях, в воспроизведении последовательных рядов представлений или движений.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ СОМАТОГЕННОЙ АСТЕНИИ

Продолжительные соматические заболевания, неоднократно повторяющиеся острые тяжелые болезни, хронические инфекции, особенно в дошкольном возрасте, могут отражаться на познавательной

деятельности детей. В этих случаях программа детского сада или школы усваивается детьми из-за быстрой утомляемости, истощаемости и нарушенного внимания хуже потенциальных возможностей. В связи с этим иногда приходится разграничивать соматогенную астению с умственной отсталостью. Интеллектуальная продуктивность больных с астенией колеблется, ухудшается в процессе занятий или обследования. Их продуктивность меняется также в зависимости от соматического состояния, и поэтому в разные дни она может быть различной. При ирритативной астении отграничению помогает обнаружение симптомов: возбудимости, раздражительности, повышенной впечатлительности, капризности, плаксивости, истощаемости, обидчивости, неспособности к психическому или физическому напряжению. При апатической астении диагнозу способствует выявление вялости, адинамии, снижения заинтересованности в происходящем вокруг и т. д. Эти дети критичны к себе, переживают свои, особенно школьные, неудачи.

Разрешение вопроса облегчает анамнез, указывающий на благополучное преморбидное развитие и связь возникших трудностей в обучении с соматическими расстройствами. Существенную помощь в диагностике оказывают обнаруживаемые симптомы соматического заболевания. Неоднократное изучение психики ребенка выявляет его нормальный интеллектуальный уровень. Ухудшенная же продуктивность объясняется расстроенным вниманием и неспособностью к напряжению.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ НЕВРОПАТИИ

Проявления невропатии, как правило, обнаруживаются в первые годы жизни. Основные симптомы невропатии таковы: крайне повышенная возбудимость, неустойчивость вегетативных функций, общая гиперестезия, резкая психомоторная и эмоциональная возбудимость, быстрая истощаемость и боязливость. В первых классах школы в связи с новыми повышенными требованиями к ученикам у них обнаруживаются недостаточная работоспособность, легкая утомляемость и истощаемость. Такие дети в процессе занятий не могут проявить должного прилежания, не способны к длительному сосредоточению, их легко отвлекают малейшие изменения в окружающей обстановке. В связи с этим любое полученное задание утомляет и быстро надоедает, ребенок

переключается на какой-либо случайный предмет, который на некоторое время служит игровым материалом, помогает восстановить растраченные силы и интерес к заданию. Чем менее привлекательно занятие, тем быстрее наступает истощение. Чем больше разнообразия в классной работе и чаще переключение на новый материал, тем дольше сохраняются рабочий тонус и увлечение делом. Таким образом, эти дети отличаются повышенной нервно-психической возбудимостью, раздражительностью, истощаемостью и утомляемостью, а не снижением интеллектуальных функций.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ПСИХОПАТИЙ (РАССТРОЙСТВ ЛИЧНОСТИ)

В старшем возрасте среди синдромов эмоционально-волевых нарушений, ответственных за снижение интеллектуальной продуктивности и потому требующих дифференцирования от умственной отсталости, следует назвать психопатии. Чаще всего это относится к астенической психопатии (Личко А. Е., 1979). При них дети и подростки не способны к устойчивому и продолжительному напряжению. Учебная деятельность им сразу надоедает, они быстро устают, испытывают чувство слабости. Страх перед рабочим напряжением нередко не позволяет им даже приступить к тому или иному делу. Концентрация внимания, а с ней и работоспособность нарушаются из-за легко возникающих мыслей о собственном нездоровье, которое их очень беспокоит. Постоянные головные боли, сердцебиения и т. д. усиливают ипохондрическую настроенность и вызывают настолько сильное беспокойство, что вынуждают подростка искать помощи и облегчения своего «очень тяжелого состояния». У части подростков — усиленное чувство собственной недостаточности. Они очень ранимы и не выносят всего того, что заставляет их волноваться.

Как невропатия, так и расстройство личности (психопатия) имеют наибольшее сходство с астенической формой умственной отсталости. Однако эта форма характеризуется более выраженной неспособностью к овладению чтением, письмом и нередко счетом, сочетающейся с затруднениями в воспроизведении рядов и с нарушениями в тонкой моторике. Самое же принципиальное отличие умственной отсталости, в том числе с неуравновешенным вариантом стенической формы, а также

и с другими формами, состоит в том, что здесь имеются явные интеллектуальные нарушения, выявляемые при изучении мыслительных процессов: обобщения, отвлечения, абстракции и т. д. Следует учитывать также и большую тонкость переживаний, и способность к самоанализу, и необычную впечатлительность, и чувство собственной вины, нередко наблюдаемые у подростков с чертами астенической психопатии.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ЗАМЕДЛЕННОГО ТЕМПА ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Процесс созревания психики во времени не одинаков у всех детей, более того, даже у одного и того же ребенка в разные годы жизни он может протекать в различном темпе. Замедленное формирование интеллектуальных функций может быть связано с семейными особенностями, факторами пренатального развития, ослабляющим действием заболеваний и других вредностей. У некоторых детей, особенно в младшем возрасте, может быть не только замедление, но и приостановка дальнейшего психического развития под влиянием затяжных токсико-дистрофических состояний.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ СЕМЕЙНО-БЫТОВОЙ И ПЕДАГОГИЧЕСКОЙ ЗАПУЩЕННОСТИ

Психические функции формируются в процессе деятельности ребенка под влиянием воспитания. Если в раннем возрасте ребенок не получал достаточного стимулирования для формирования разнообразных знаний и навыков, то это могло существенно затормозить его развитие. Неправильное воспитание, если оно не подготавливает к самостоятельному овладению житейскими и школьными навыками, затормаживает процесс созревания. Таким образом, и без того замедленный переход от одной фазы развития к другой может осложниться неблагоприятными семейными условиями. Чаще, однако, приходится иметь дело с отсутствием правильного воспитания и обучения, с тем, что на-

зывают семейно-бытовой и воспитательной запущенностью (Мнухин С. С., 1968), педагогической запущенностью (Сухарева Г. Е., 1965; Власова Т. А., Лебединская К. С., 1975) без явных проявлений заторможенного развития.

Предрасполагающим фактором для возникновения такого состояния могут стать семьи с примитивными, умственно отсталыми, социально неблагополучными родителями, распавшиеся семьи, где родители не справляются со своими воспитательскими обязанностями, чужие семьи или детские учреждения с неудовлетворительной воспитательной работой. В этой микросоциальной среде могут создаться условия для неправильного воспитания — безнадзорности, недостатка внимания и ухода, что в конечном итоге приводит к частичной сенсорной и эмоциональной депривации. Подобная обстановка препятствует нормальному прохождению всех фаз развития, мешает социализации ребенка, приводит к недостаточному развитию интересов, моральных устоев. В наибольшей мере страдают высшие чувства: потребности в труде, удовлетворение от достигнутого успеха, ответственности перед другими и перед самим собой. Такой нравственный фундамент ведет к отказу от умственного труда, чему в значительной мере способствует отсутствие любознательности. Результат этого — недостаток знаний и представлений, неразвитая речь, бедность познавательных интересов, примитивность установок личности.

Отграничение умственной отсталости от запущенности основывается на отсутствующих при ней способности к обобщению, тугоподвижности психических процессов, безынициативности и несамостоятельности в работе, неумении воспользоваться помощью, невозможности ориентироваться в житейской обстановке. Динамика развития «запущенных» детей отличается тем, что при раннем распознавании и создании благоприятной ситуации для обучения и жизни отставание в большей или меньшей мере выравнивается. На созревание умственно отсталых детей даже весьма благоприятная среда не оказывает влияния в такой мере, чтобы они становились интеллектуально полноценными. Помогает дифференциальному диагнозу обнаружение диспластических явлений, пороков развития, встречающихся у большинства отсталых детей. Сведения о том, что воспитание было правильным, а развитие ребенка отставало, дают еще один аргумент в пользу диагноза умственной отсталости.

Особую сложность для отграничения представляют случаи запущенности детей с негрубыми резидуально-органическими поражениями ЦНС или легким замедлением темпа развития другого происхождения. Клинические и психологические исследования в этих случаях выявля-

ют не только недостаточность знаний и умений, но и симптомы органического поражения ЦНС, проявляющиеся как в неврологическом статусе, так и в структуре психики.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ПАРЦИАЛЬНОГО МОТОРНОГО ИНФАНТИЛИЗМА

Этот синдром нередко обозначается как «диспраксия развития» (Rutter M. et al., 1975), «моторная дебильность» (Dupre E., 1909), «моторный инфантилизм» (Homburger A., 1923). По мнению М. О. Гуревича (1932), синдром двигательного недоразвития распадается на ряд симптомокомплексов, обычно не встречающихся совместно: пирамидный, экстрапирамидный и мозжечковый. При задержке моторного развития имеются избыточность, излишество движений, непринужденность изобразительной и игровой моторики. При этом отмечаются слабое произвольное внимание, непоседливость, чрезмерная двигательная активность. Имеющиеся особенности моторики при целенаправленных видах деятельности легко корригируются (Вайзман Н. П., 1976). Преобладает недостаточность корковой моторики: плохая координация движений, неспособность к тонким, изолированным двигательным актам, затруднения в выполнении комбинированных движений, восприятии и воспроизведении ритмов, нарушения в пространственной организации движений (Ковалев В. В., Кириченко Е. И., 1979). Все эти особенности могут оказаться препятствиями для нормального усвоения как житейских, так и школьных навыков, адаптации к микросреде, что может расцениваться как проявление умственной отсталости. Психологическое изучение этих детей обнаруживает у них нормально развитый интеллект.

ОТГРАНИЧЕНИЕ ОТ ЗАДЕРЖЕК РАЗВИТИЯ РЕЧИ

Недоразвитие речи зависит от ряда факторов: генетических, развития слуха, средовых, интеллектуальных и конституциональных, кроме того, возможно также и взаимодействие их. Достижение основных эта-

пов формирования речи у детей весьма варьирует. Одни впервые произносят значимые слова к 8 месяцам и составляют первые предложения к концу первого года, другие — с нормальным интеллектом не начинают говорить и к 3–4 годам, и еще в 5 лет их речь имеет дефекты (Morley M., 1972). При парциальных задержках развития речи отстают фонематический синтез и анализ, возникают препятствия к различению сходных по звучанию фонем или сочетаний нескольких согласных, нарушается возможность правильного формирования своей и понимания чужой речи. Страдает овладение чтением и письмом. При другом типе задержки имеет место отставание формирования речевого праксиса, выражающееся в нечеткости произношения, смешении близких по произношению звуков, отличающихся своей артикуляцией. Имеются связанные с расстройствами речи затруднения в освоении чтения и письма (Ковалев В. В., Кириченко Е. И., 1979).

Школьная неуспеваемость, нежелание заниматься теми предметами, которые не поддаются усвоению, а нередко и невротические наслоения с нарушениями поведения заставляют дифференцировать эти состояния от умственной отсталости. Если ребенок благополучно справляется с математикой, трудностей в отграничении меньше. В противном случае приходится обстоятельно изучать уровень и структуру интеллекта, которые оказываются неизмененными. В истории развития такого ребенка можно найти аргументы против умственной отсталости: указания на запаздывавшую и плохо формировавшуюся речь без проявлений отставания в других сферах психики, неплохую ориентировку в жизни, умение участвовать в коллективных играх, особенно тех, при которых не требуется большой нагрузки на речевой аппарат. Длительное наблюдение, сопровождающееся интенсивной коррекцией дефектов речи, выявляет не только улучшение последней, но и связанные с этим школьные успехи. Эта динамика будет еще одним доводом против умственной отсталости.

Глава 15

ТЕРАПИЯ И ПРОФИЛАКТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

В недалеком прошлом считалось, что умственно отсталые дети, как правило, не нуждаются в медикаментозном лечении ввиду инкурабельности их дефекта. Это было связано с неверием в возможность улучшить их психическое состояние, с незнанием этиологии многих синдромов недоразвития и отсутствием эффективных терапевтических средств. В действительности основное условие лечения детей и подростков с умственной отсталостью — убежденность в том, что можно улучшить их психическое состояние или добиться соответствующей их психическому недоразвитию социальной адаптации (абилитации). Содержанием терапии должны быть ликвидация, если это возможно, основного патогенетического механизма психического недоразвития, стимуляция существующих компенсаторных механизмов, противодействие негативной динамике и осложнениям другими нервно-психическими расстройствами (коморбидности).

Дети с более или менее тяжелыми степенями психического недоразвития выявляются в раннем и дошкольном возрасте, с более легкими — чаще всего не ранее начала обучения в школе. В связи с этим лечебно-коррекционные меры начинают не сразу, а лишь после длительного изучения ребенка, когда отпадут все сомнения в диагнозе. В результате оказываются упущенными самые чувствительные к стимуляции развития первые годы жизни. Для начала коррекционно-педагогических мер и для назначения медикаментов достаточно факта отставания ребенка от сверстников. Чем раньше начинают помогать отстающему ребенку, тем большего успеха удается добиться. Рано назначенное лечение, обсуждение его перспектив с родителями, вовлечение их в коррекцию отсталости ребенка поможет последним реалистически подойти к его будущим возможностям и активно участвовать в абилитации. Это воспрепятствует возникновению у него и у родителей разочарований и связанных с этим эмоциональных расстройств.

Терапевтическое вмешательство может быть осуществлено только в случае всесторонней оценки больного. Без многостороннего диагноза, в котором найдет отражение оценка интеллектуальных особенностей, квалификация всей клинической картины, этиологии и психосоциальных условий развития, невозможно достигнуть успехов в лечении. Только в этом случае можно выработать соответствующий состоянию умственно отсталого индивида план абилитации, назначить коррекционные педагогические мероприятия и медикаментозное лечение. В любой лечебной программе основное место занимает семья. Получившие представление о состоянии и перспективах больного ребенка родители станут активными исполнителями и участниками разработанного врачом и педагогом лечебно-коррекционного плана. В дальнейшем, по мере развития ребенка, они могут создавать сами новые подходы к лечению и, обсуждая их с врачом, активно проводить в жизнь. В зависимости от позиции родителей могут понадобиться специальные объяснения и убедительные доводы, чтобы сделать их сознательными и полезными участниками лечебно-педагогического процесса. Без этой помощи все усилия врача могут оказаться малоэффективными.

Успешность социальной адаптации и предотвращения инвалидности, безусловно, зависят от правильного выбора методов лечения (медикаментозных, педагогических, трудотерапевтических), их комбинации, от правильного и индивидуального дозирования их в тот или иной возрастной период. Как выбор методов, так в конечном итоге и их эффективность зависят от правильно определенной цели терапевтического вмешательства. Структура интеллектуального дефекта, эмоционально-волевые расстройства, семейная ситуация, среда, в которой находится семья, и т. д. диктуют разные способы их коррекции. Важно выявить наиболее сохранные стороны психической деятельности и, опираясь на них, построить план обучения и приспособления ребенка к жизни. При этом должна быть сформулирована достижимая для конкретного ребенка цель — компенсация дефекта или посильная социальная адаптация с определенной степенью способности к самостоятельной деятельности. Лечебно-педагогические меры одновременно являются и профилактикой возникновения на фоне отсталости поведенческих, невротических, психотических и других расстройств.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ ДЕТЕЙ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

К основным принципам медикаментозной терапии детей с умственной отсталостью относятся: 1) максимально раннее начало лечения, 2) комплексный подход к лечению, 3) дифференцированность, 4) систематичность, 5) предупреждения осложнений и сочетанных с умственной отсталостью заболеваний.

Препятствием для применения наших знаний по лечению отсталости нередко является невозможность добиться эффекта при позднем начале терапии. Особенно это касается случаев с известной этиологией (например, глукозурия, фруктозурия и т. д.). Очень большое значение имеет раннее терапевтическое вмешательство и при недифференцированных формах, так как в раннем детстве в наиболее чувствительные периоды развития ребенок может отреагировать на стимуляцию более благоприятно, чем в старшем возрасте. Отсюда вытекает следующий важный и обязательный принцип лечения — *максимально раннее назначение* лекарственных средств при любых формах умственной отсталости.

Необходимость *комплексного* лечения связана с тем, что в подавляющем большинстве случаев причиной умственной отсталости оказываются несколько вредоносных факторов. Чаще всего наследственное предрасположение сочетается с последствиями перенесенных органических поражений мозга и неблагополучными социальными обстоятельствами. Относительная ограниченность спектра действия лекарственных препаратов, неспособных успешно воздействовать на патогенетические механизмы, лежащие в основе психического недоразвития, также требует назначения медикаментов в разных комбинациях. В связи с этим комплекс лекарственных средств, применяемых у умственно отсталых детей, должен включать как препараты метаболического действия: биогенные стимуляторы, витамины, аминокислоты, пептиды, так и средства, улучшающие мозговое кровообращение, психостимуляторы, и т. д. Комплексность терапии означает также сочетание патогенетических (специфических), общеукрепляющих и симптоматических средств.

Дифференцированный характер лечения диктуется разнообразием клинических форм умственной отсталости (стеническая, астеническая и другие формы), известной или неизвестной этиологией, особеннос-

тями структуры интеллектуального недоразвития (структуры слабоумия), разной степенью выраженности эмоционально-волевых расстройств, наличием или отсутствием поведенческих, пароксизмальных, психотических и других сопутствующих расстройств. Следует также учитывать динамику коррекции патологических расстройств, поддающихся терапии или резистентных к ней, а также характер фармакологического действия препаратов как в изолированном, так и в комбинированном их применении. Все это заставляет в каждом отдельном случае подбирать наиболее адекватный для конкретного индивида комплекс лекарственных средств. Успешность терапии будет зависеть от соответствия индивидуальной дозировки медикаментов возрасту детей, а также от их разной чувствительности к ним.

Систематичность медикаментозной терапии определяется тем, что при ее кратковременности лечебный эффект может не проявиться вовсе или быть очень незначительным. Кроме того, требуются изменения назначений с учетом эволютивной динамики умственно отсталых детей и их податливости лечению. План терапии должен также соответствовать усложняющимся на каждом возрастном этапе задачам социально-бытовой адаптации умственно отсталых индивидов.

Этиологическое лечение возможно лишь при некоторых синдромах психического недоразвития (например, при фенилкетонурии). Во многих случаях в процессе лечения трудно рассчитывать на полную ликвидацию интеллектуального дефекта или даже частичное его уменьшение посредством назначения только одной медикаментозной терапии. Эффективность терапии оценивается по успехам социальной адаптации умственно отсталых, а она, как правило, достигается с помощью коррекционных педагогических воздействий. Медикаментозная терапия оказывает главным образом эффект, способствующий успешности абилитации, а также поддерживает уже достигнутые результаты. Большее ее значение при воздействии на коморбидные (сопутствующие) расстройства: невротические, поведенческие, психотические, пароксизмальные и другие.

Медикаментозные средства нередко используются *для предупреждения* и лечения того, что предрасполагает к развитию умственной отсталости, чем для коррекции последней. Так, антибиотики при лечении врожденных и ранних младенческих инфекций, специальная диета для коррекции обменных дефектов и гормоны для исправления эндокринных нарушений в первые месяцы жизни ребенка используются как для предупреждения, так и для лечения многих типов психического недоразвития. Назначение медикаментов наряду с психотерапией и педагогическими мерами может предупредить часто встречаю-

щиеся у умственно отсталых лиц осложнения другими нервно-психическими расстройствами.

В целом комплексную терапию психического недоразвития условно можно разделить на *специфическое, патогенетическое и симптоматическое* лечение в зависимости от критериев выбора медикаментозных средств. Эти направления во многих случаях оказываются оправданными только при обязательном их сочетании.

Специфическое лечение

В случаях, когда установленная причина дифференцированной формы умственной отсталости еще не завершила патогенного действия на мозг, возможно специфическое (этиологическое) лечение. Диетотерапия, например, может быть успешно использована при ферментопатиях. При фенилкетонурии эффективно, начиная с первого года жизни, ограничение натурального белка и замена его гидролизатом казеина (берлофеном), бедного фенилаланином. При гомоцистинурии лечение построено на исключении (ограничении) продуктов, богатых метионином (мясо, рыба). При галактоземии, фруктозурии, сукрозурии из рациона исключаются соответствующие углеводы. Врожденная эндокринопатия (кретинизм), обусловленная недостатком гормона щитовидной железы и сочетающаяся с умственной отсталостью, поддается лечению тиреоидином. Врожденный интеллектуальный дефект, вызванный сифилисом, лечится в зависимости от сроков возникновения клинических симптомов, т. е. от того, имеются ли остаточные явления после перенесенной инфекции или признаки ее активного проявления. Резидуальный сифилис требует рассасывающего и симптоматического лечения. Если сифилитический процесс еще продолжается, то терапия антибиотиками должна быть настойчивой и интенсивной. При лечении психического недоразвития токсоплазмозного происхождения используют сульфаниламиды в сочетании с хлоридином (дарапримом). Обменное переливание крови новорожденному при гемолитической болезни новорожденного можно также считать специфической терапией.

Патогенетическое лечение

Лечебная коррекция является наиболее сложной при недифференцированных формах умственной отсталости ввиду неясности их про-

исхождения, полиэтиологичности, а нередко и тяжести поражений головного мозга. Эти обстоятельства делают невозможным специфическое лечение. Все же представления о предполагаемых нарушениях ЦНС, вероятных аномалиях тех или иных отделов и систем мозга при разных синдромах психического недоразвития допускают возможность использования целого ряда средств. При этом делается допущение, что они могут заменить недостающие жизненно важные элементы обмена или изменить их соотношение, стимулировать созревание и оптимальную деятельность ЦНС, исправить нарушения взаимоотношений основных нервных процессов.

С этой целью уже много лет используются **эндокринные препараты** — *гормоны щитовидной, зобной, половых желез и гипофиза, а также гипоталамические гормоны*, оказывающие значительное влияние на поведение ребенка. При лечении имплантациями свежих клеток из промежуточного мозга телят, взвеси плаценты, а также при инъекциях лиофизированных клеток эндокринных желез и гипоталамуса лиц с психическим недоразвитием у последних улучшается речь, повышается активность, уменьшается ригидность мышц.

У детей и подростков с сочетанием выраженной умственной отсталости и общим физическим недоразвитием применяются **анаболические стероиды** *(метандростенолон, метандриол, феноболин, ретаболил).* При этом предполагается, что их способность улучшать синтез тканевых и ферментных белков может активировать функции ЦНС и стимулировать психическое развитие. Многие дети наряду с улучшением физического состояния становятся инициативнее, деятельнее, оживляются их эмоциональные реакции.

Применение различных **витаминов** рекомендуется в связи с их особой ролью в обмене веществ в ЦНС. Витамины участвуют в синтезе белков, ферментов, углеводном обмене, окислительных и восстановительных процессах, предполагая, что именно эти процессы в мозге больного страдают в большей мере, витамины назначают в дозах, в 2–3 раза превышающих суточную потребность здорового ребенка соответствующего возраста. В одних случаях предпочитают парентеральное введение витаминов, имеющих наибольшее значение для метаболизма в ЦНС: B_1 и B_6 или B_{12} и B_6, обычно их чередуют с другими средствами. В других случаях одновременно используют комплекс витаминов: тиамина, рибофлавина, никотиновой кислоты, пиридоксина, альфа-токоферола, аскорбиновой кислоты, цианокоболамина, а также кальций пантотенат, кальций пангамат (B_{15}) или поливитаминные препараты: *гексавит, декамевит, нейромультивит.* Рекомендуются также препараты, содержащие **фосфор**: *гефефитин, фосфен, липо-*

церебрин (1–3 раза в день в течение 30 дней), фитин (0,25–2 раза в день).

Особое место в патогенетическом лечении умственной отсталости занимают вещества, являющиеся обязательными составными частями белка тела — **аминокислоты** и их дериваты. Наибольший опыт накоплен в отношении применения *глютаминовой кислоты,* что связано с ее дезинтоксицирующей ролью в обмене веществ, интенсивным потреблением нервными клетками в процессе окисления, с ее значительным влиянием на углеводный обмен. Первоначальное использование высоких дозировок глютаминовой кислоты (до 6–8 г в сутки) в последние годы сменилось более дифференцированным назначением малых доз препарата в зависимости от возраста. Это связано с определенными побочными эффектами лечения (изменением формулы крови, уменьшением содержания гемоглобина, появлениеми белка в моче). Побочные симптомы следует предупреждать, ежемесячно контролируя изменения в составе мочи и крови. В связи с возможной провокацией судорожной готовности у больных с выраженными органическими нарушениями или имеющими патологию биоэлектрической активности на ЭЭГ глютаминовую кислоту в этих случаях следует назначать с антиконвульсантами (фенобарбиталом). Нередко возникающая в процессе лечения расторможенность достаточно легко купируется седативными средствами. Наиболее адекватные возрастные дозы глютаминовой кислоты — в ясельном возрасте 0,1–0,3 г, в дошкольном — 0,3–0,5 г, в младшем школьном возрасте — 0,5 г — 1 г, в среднем школьном возрасте (10 лет и старше) по 1г в сутки. Глютаминовую кислоту принимают 2–3 раза в день внутрь за 15–20 минут до еды. Препарат назначается курсами по 3 месяца в течение года. Он наиболее эффективен у астеничных, вялых, торпидных детей с плохой моторикой и преобладанием брадипсихических нарушений и соматической ослабленностью. При длительном лечении глютаминовой кислотой у больных активизируется поведение, повышается эмоциональный тонус, улучшается речь, что в целом способствует лучшей социализации таких детей.

Положительный эффект оказывает назначение детям с умственной отсталостью (астеническая, атоническая формы, аутистические синдромы) *Л-формы диоксифенилалнина («Левопа», Л-ДОФА).* Использование этого препарата является одним из путей патогенетического лечения, поскольку Л-ДОФА существенно меняет медиаторный баланс, нарушенный у детей с умственной отсталостью. Из-за побочных действий препарата (изменений крови, диспептических расстройств, психомоторной расторможенности) Л-ДОФА назначается малыми доза-

ми и под контролем физического состояния больных. Оптимальная дозировка Л-ДОФА 0,25 г в сутки с постепенным ее увеличением до 0,5–0,75 г, в первой половине дня, с приемом препарата во время еды. Л-ДОФА наиболее эффективен у детей с брадипсихическими нарушениями, расстройствами памяти и внимания. В результате лечения повышается работоспособность, увеличивается заинтересованность в занятиях, улучшаются показатели скорости деятельности, внимание и память. Возникающая расторможенность купируется малыми дозами транквилизаторов.

Церебролизин — гидролизат мозгового вещества, содержит 28 аминокислот. Особенно эффективен при легких формах умственной отсталости и при церебрастенических синдромах. Курс лечения — 20–30 инъекций через день. Начинают с дозы — 0,3 мл, увеличивая вводимый препарат на 0,2 мл, до 1 мл (1мл — 40 мг активного вещества на 10 кг массы тела). При повышенной судорожной готовности назначаются антипароксизмальные средства.

Для лечения умственной отсталости используются **ноотропы** — вещества разной структуры, способные нормализовывать метаболизм, расширять кровеносные сосуды мозга, увеличивать энергетический резерв и оксигенацию мозговых клеток. Благодаря этой способности они повышают устойчивость мозга к вредным воздействиям, стимулируют психическое развитие, улучшают мышление, память, внимание, ускоряют процесс обучения, уменьшают выраженность осложняющих умственную отсталость симптомов.

Пантогам (кальциевая соль R-пантоил-гамма-аминомасляной кислоты) назначается внутрь через 15–30 минут после еды утром и днем детям от 1 до 3 лет в дозах — 250 мг — 500 мг (до 1000 мг) в сутки; в 4–6 лет — 500–750 (1250); в 7–9 лет — 750–1000 (1500); в 10–14 лет 1000–1250 (2000). Дозы наращиваются в течение 4–8 дней и 2–3 месяца (2–3 раза в год) сохраняются, перед отменой снова в течение недели уменьшаются.

Пиридитол (энцефабол)– удвоенная молекула пиридоксина, соединенная дисульфидом, активирует деятельность нейронов головного мозга, особенно в лимбической системе. Рекомендуются следующие суточные дозы: до 3 лет — 25 мг –100 мг; от 3 до 10 лет — 100–300 мг; от 10 до 15 лет — 300–500 г. Назначается в 2 приема: утром и днем. Продолжительность курса — 1,5–2 месяца. Курсы повторяются с интервалом в 2–3 месяца.

Пирацетам (ноотропил) — циклическое производное ГАМК, назначается из-за его стимулирующего действия на кору головного мозга, облегчения работы синапсов, межполушарных связей. Используют для

коррекции апатии, вялости, а также при двигательной расторможенности. Назначается внутрь до еды в 3–7 лет — 200 мг — 400 мг; в 7–12 лет — 500 мг — 1200 г; в 12–16 лет — 1,0 мг — 1,6 г (2,4 г). Продолжительность курса — 1,5–2 месяца.

Пикамилон (никотиноилгаммааминомасляная кислота) назначается в возрасте 3–6 лет — 10–20 мг; в 7–14 лет — 20–40 мг; в 15–18 лет — 40–100 мг.

Глицин назначается в возрасте 3–6 лет — 100–200 мг; в 7–14 лет — 100–300 мг; в 15–18 лет — 200–400 мг.

Гамма-аминомасляная кислота (гаммалон) используется в возрасте 3–6 лет — 250–500 мг; в 7–14 лет — 500–1000 мг; в 15–18 лет — 1000–1750 мг. Назначается для улучшения обмена веществ в ЦНС. У детей с эпилептиформными припадками и психомоторным возбуждением применяются только небольшие дозы.

Ацетиламиноянтарная кислота (когитум) прописывается в возрасте 3–6 лет по 5–10 мл; в 7–14 лет по 10–20 мл; в 15–18 лет по 20–30 мл.

Наибольший эффект наблюдается от этих препаратов у детей с легкой степенью отсталости, с преобладанием астено-невротической симптоматики. Несмотря на сходный механизм действия этих препаратов, они обладают рядом особенностей, требующих дифференцированности при их назначении. Так, у детей с низкой психической активностью и торпидностью с наибольшим успехом используются гаммалон; пиридитол; пирацетам. У детей с общим психическим недоразвитием с преобладанием в клинической картине астено-невротической симптоматики, нерезкими нарушениями памяти и внимания распределение препаратов по степени их активности несколько иное: наибольшей активностью в данном случае обладают пиридитол, пирацетам, в меньшей степени — аминалон. У детей с выраженными поведенческими нарушениями, грубыми расстройствами памяти, внимания и целенаправленной деятельности наиболее эффективными оказываются пантогам и пирацетам. Аминалон и пиридитол в этих случаях ухудшают состояние больных. Следует также учитывать наличие изменений на ЭЭГ, поскольку аминалон, пиридитол и в меньшей степени пирацетам усиливают судорожную активность мозга, в то время как пантогам отчетливо способствует ее уменьшению. Лечение препаратами первой группы у детей с соответствующими изменениями на ЭЭГ должно проводиться осторожно и с обязательным дополнением антиконвульсантов (фенобарбитал).

Пептидные биорегуляторы (цитомедины) — препараты, регулирующие синтез белка, избирательно восстанавливают нарушенные функции систем. Наряду с улучшением интеллектуально-мнестических фун-

кций цитомедины (кортексин, эпиталамин, тимоген) редуцируют эмоциональные, неврозоподобные и соматовегетативные нарушения. Эти препараты назначаются внутримышечно один раз в сутки по 10 мг в течение 10 дней (подросткам и взрослым).

Глиатилин (холин алфоцерат) применяется в связи с тем, что он в организме расщепляется на холин и глицерофосфат. Холин участвует в биосинтезе медиатора ацетил-холина, а глицерофосфат, будучи предшественником фосфолипидов мембраны нейрона, улучшает его деятельность. Назначается в капсулах (400 мг) по три раза в день до еды. Продолжительность курсов — 3–6 месяцев.

С целью получения многостороннего лечебного эффекта можно воспользоваться **инстеноном**. Он состоит из трех компонентов. *Гексобендин* стимулирует обмен веществ мозга, увеличивает кровообращение при цереброваскулярной недостаточности. *Этамиван* активирует функции головного мозга, улучшает функциональное состояние его коры и подкорково-стволовых структур, активирует вегетативные функции, нормализует адаптивные системы организма. *Этофиллин*, положительно действуя на сердце, улучшает кровоснабжение мозга, создает условия для нормального функционирования нейронов, стимулирует функцию подкорковых образований. Инстенон рекомендуется назначать по 1–2 драже форте 1–2 раза в сутки (курсами по 3–4 недели). Иногда прием препарата осложняется головной болью, чувством жара, гиперемией лица, кратковременными сердцебиениями, ощущением тяжести в эпигастральной области. В этих случаях следует уменьшить дозу или временно отменить препарат. Повторное назначение переносится легче.

С целью **улучшения мозгового кровообращения и повышения психической активности** назначаются препараты спазмолитического действия и усиливающие кровообращение: *папаверин, дибазол, но-шпа.* Рекомендуется также патогенетические корректоры: *никошпан, никоверин, папазол. Сюрентил*, например, представляет собой сочетание *циннаризина* и *ацефиллина гаптаминола* и является сильным вазодилятатором пролонгированного действия. Под влиянием этого препарата, вводимого в течение четырех с половиной месяцев по 0,2 мл 2–3 раза в день (в зависимости от возраста), отмечается улучшение психического состояния умственно отсталых лиц. *Девинкан,* действующий преимущественно на сосуды мозга, уменьшает их сопротивление и улучшает кровоснабжение мозговой ткани. Детям его назначают по 2,5–5 мг два-три раза в день в течение нескольких недель. Применяют также *кавинтон (винпоцетин), стугерон* и другие сосудорасширяющие препараты.

Полезны также (в особенности при церебрастении) **биологические стимуляторы**: взвесь плаценты, препараты лимонника, левзеи, элеутерококка, **общеукрепляющие средства**: гематоген, препараты кальция, фосфора, лецитин, фитин, фосфрен, липоцеребрин.

К патогенетическим средствам относятся препараты, ликвидирующие последствия перенесенной мозговой инфекции или травмы, послужившие причиной психического недоразвития. В первую очередь это **рассасывающая терапия,** которая проводится при наличии признаков органического поражения ЦНС. Для этой цели используются йодистые препараты: сироп йодистого железа (начиная с одной капли до 6–8, но не более, два раза в день после еды, на молоке), 1%-ный раствор йодистого калия или натрия (по десертной ложке два раза в день после еды, на молоке), ионогальванизация с йодистым калием, инъекции биохинола (внутримышечно через два дня на третий день в нарастающих дозах: 0,5–0,75–1,0, а затем в снижающихся дозах на курс — 8,0–10,0). В качестве рассасывающих средств применяются также биогенные стимуляторы: экстракт алоэ (курсами два раза в год по 1,0 мл 20–30 инъекций), плазмол, стекловидное тело, лидаза (по 1 мл в день). Пирогенал начинают назначать с дозы — 5–15 МПД (минимальная пирогенная доза), а затем постепенно повышают ее, но не превышают 250–500 МПД, на курс 10–15 внутримышечных инъекций.

Повышенное внутричерепное давление, связанное с нарушением ликвородинамики, в ряде случаев умственной отсталости является важным патогенетическим механизмом, лежащим в основе имеющихся нарушений. В этой связи ограничивают употребление жидкости до 1,0–1,5 литров в день. Дегидратацию проводят *триампуром* (по 0,002–0,005 г на кг массы) или *диакарбом* (по 0,25–0,5 г натощак по утрам через день в течение 2 месяцев). Действие диакарба (ацетазоламида) можно усилить добавлением пипольфена. Рекомендуются также *лазикс* (фуросемид) по 6 мг (0,1–0,3 мл) на кг массы тела, в таблетках, внутривенно и внутримышечно; *маннитол* по 2 г на кг массы тела в виде 5–10%-ного раствора, вводимого внутривенно в течение 30–60 минут; *мочевина* по 0,8 г на кг массы тела в сутки, назначается перорально трижды в день в соке, желе или варенье; *магния сульфат* в 25%-ном растворе внутримышечно (от 3 до 7 мл в три года до 10–15 в более старшем возрасте). *Бринальдикс* (клопамид) дошкольникам рекомендуется в дозах — 0,01 г. *Гипотиазид* назначается из расчета 0,001–0,003 г на кг массы тела. При лечении дегидратирующими средствами из-за возможной гипокалиемии следует назначать соли калия (аспаркам, панангин, орат калия). С целью рассасывания соединительно-тканных наслоений мягкой мозговой оболочки и субарахноидальных пространств применя-

ется пневмоэнцефалография. Вместо указанных средств используют также отвар петрушки, глицерин с соками (1: 2), гипертонический раствор натрия хлорида, эуфиллин и инъекции алоэ (30 инъекций по 1,0 мл курсами 2–3 раза в год). После ликвидации гипертензии влияние стимулирующих средств более эффективно. В таких случаях назначение рассасывающих и дегидратирующих средств является патогенетически обоснованным.

Нейротрансплантация эмбриональной (фетальной) ткани в определенные места мозговых структур позволяет значительно уменьшить психические нарушения у 77,3% глубоко умственно отсталых детей. Предполагается, что при этом происходит активное продуцирование нейротрофических факторов, ускоряющих синтез РНК, выделяется фактор роста, оказывающий активирующее влияние на рост аксонов и дендритов, активизируются регенерирующие и адаптивные эффекты. В мозг реципиента выделяется большое число разнообразных нейромедиаторов и нейропептидов. Все это нормализует патологически функционирующие клетки мозга, устраняя нейрохимический дисбаланс (Галанин И. В., Говенько Ф. С., Шустин В. А., 1999).

Симптоматическое лечение

В большинстве случаев лечение, активирующее развитие детей с умственной отсталостью, сочетается со средствами, корригирующими преобладающие в клинической картине симптомы, особенно препятствующие адаптации субъекта или утяжеляющие его состояние. В одних случаях эти симптомы имеют общий генез с основной симптоматикой (припадки, двигательные нарушения, речевая патология), в других они отражают неблагополучие в семье, трудности приспособления к коллективу, школе и т. д. Корригирующее (симптоматическое) лечение психофармакологическими средствами не только купирует симптомы, сочетающиеся с нарушениями когнитивных функций, улучшает поведение детей, но и облегчает интеллектуальное функционирование. К сожалению, эта терапия проводится лишь у наиболее дезадаптированных индивидов в условиях стационара. Амбулаторно симптоматическое лечение проводится гораздо реже, так как возникает опасение отрицательного влияния на восприятие и успеваемость, а также возникновения побочных явлений. При стимулирующем лечении детей с умственной отсталостью часто необходимо назначение корригирующих средств из-за опасности возникновения психомоторной расторможенности, припадков и т. д.

В качестве симптоматических средств, применяющихся для улучшения поведения и адаптации умственно отсталых, используются **нейролептики, транквилизаторы,** некоторые **противосудорожные** препараты, **антидепрессанты и психостимуляторы.**

Наиболее традиционно назначение *хлорпромазина (аминазина)* по 12,5 мг дошкольникам (3–5 лет) и по 50–100 мг в сутки детям старшего возраста с резко неустойчивым поведением, двигательной расторможенностью, психопатоподобными нарушениями, аффективными вспышками с агрессией, тревогой, расторможенными влечениями. Агрессивность и двигательное возбуждение неплохо купируются *тизерцином* (в тех же дозах 10–100 мг в сутки), нейролептиком с выраженным седативным действием. Он реже вызывает экстрапирамидные расстройства. Разовые дозы при лечении этими препаратами подбираются индивидуально, в зависимости от возраста, общего состояния, наличия сопутствующего лечения, а также индивидуальной чувствительности.

Для коррекции поведения назначают *меллерил (сонапакс)* в дозах от 10–20 мг до 75–300 мг в сутки, а также *неулептил* (перициазин) от 5 мг до 30–40 мг в сутки. У дошкольников применяется капельная форма *неулептила* по 6–15 капель в сутки. Оба препарата уменьшают расторможенность, взрывчатость, напряженность, агрессивность. *Меллерил* с успехом используется также при расторможенных влечениях, в частности при мастурбации и сексуальной агрессивности.

Галоперидол используется для смягчения психомоторного беспокойства или гиперкинезов (тиков). Он в отличие от многих нейролептических средств проявляет свою активность даже в низких дозировках, что значительно облегчает его применение у маленьких детей. Его суточная доза — от 1 до 16 мг в сутки, все же ввиду возможности развития экстрапирамидных симптомов и назначают корректоры (*циклодол, ромпаркин, динезин*). *Галоперидол* весьма эффективен в малых дозах капельного *галоперидола* по 3–12 капель в сутки (10 капель —1 мг) при неврозоподобных жалобах (страхах, навязчивых движениях, повышенной эмоциональной лабильности). Поскольку побочные явления при этих дозах, как правило, не возникают, то корректоры могут не назначаться. При тяжелых нарушениях поведения с успехом применяется *клозапин (азалептин)* в дозах: 3–6 лет — 6,25–37,5 мг в сутки; 7–4 лет — 12,5–75,0; 15–18 лет — 25,0–200,0. Купируя практически все виды возбуждения, он не вызывает экстрапирамидных явлений и особенно показан лицам, резистентным к другим нейролептикам. Он не назначается при наличии судорожных припадков. По эти же показаниям используется и *эглонил (сульпирид, догматил)* в дозах от 25–50 мг (3–7 лет) до 200–

500 мг (15–18 лет) в сутки. Один из дериватов бутирофенонов — *пипамперон (дипиперон)* успешно и на длительное время корригирует нарушения поведения, при этом помимо успокоения улучшается общение и податливость воспитательным воздействиям. Один из новых нейролептиков — *рисполепт* — рекомендован для лечения аутистических синдромов, в частности, сочетающихся с умственной отсталостью.

Нейролептики обладают рядом побочных эффектов и осложнений. К кратковременным эффектам относятся: сухость во рту, задержка мочеиспускания, запор, ортостатическая гипотензия, легкие экстрапирамидные расстройства, острая дистоническая реакция, паркинсонизм, акатизия, гиперсенситивность, субфебрилитет, головокружение, сонливость, слабость, вялость, повышенная чувствительность к свету, положительные печеночные реакции. Долговременные эффекты включают нарастание массы тела, дискинезию.

Благоприятно воздействие также *солей лития* на агрессивность, самоповреждения и другие нарушения поведения у детей с умственной отсталостью даже в случаях, не поддававшихся другим видам терапии. Средняя терапевтическая доза составляет 0,3 г карбоната лития 2–3 раза в день. Применение препарата сопровождается контролем его содержания в крови. При лечении *карбонатом лития* могут появиться побочные эффекты — жажда, тремор пальцев, диспептические явления, сонливость.

Малые транквилизаторы *(элениум, седуксен, тазепам, феназепам)* применяются у умственно отсталых детей с выраженными неврозоподобными нарушениями. Дозировка *элениума (хлозепида) и тазепама* 5–10 мг в сутки (3–6 лет) увеличивается до 10,0–20,0 мг (7–14 лет) и при необходимости до 50 мг (15–18 лет). Дозы *седуксена* (диазепама, сибазона) в сутки варьируют от 1,0–5,0 мг (3–6 лет); 2,5–10,0 мг (7–4 лет); 5,0–20,0 мг (15–18 лет). Эффективное анксиолитическое средство и одновременно хороший антидепрессант — *альпрозолам* (ксанакс, кассадан) назначают подросткам в дозах 0,125–1,5 мг в сутки. Побочные действия при назначении бензодиазепинов: расторможенность, снижение познавательных способностей, привыкание к препарату, вегетативные расстройства, мышечная слабость. *Феназепам* (сильный анксиолитик) применяется в сутки в дозах: 0,125–0,25 мг (3–6 лет); 0,25–1,0 мг (7–14 лет); 1,0–3,0 мг (15–18 лет). При его назначении возможны побочные эффекты: атаксия, мышечная слабость, головокружения, сонливость.

При повышенной возбудимости, раздражительности, расстройствах сна используют **седативные средства**: валериану, пустырник, брома, кальция, сульфат магния и др.

Накоплен также опыт лечения **противосудорожными препаратами:** *хлораконом (бекламидом), дифенином и финлепсином* поведенческих расстройств у детей с резидуально-органическими формами умственной отсталости, как сочетающихся с припадками, так и без них. При этом отмечается снижение аффективной напряженности, вспыльчивости, улучшается настроение и активность больных. *Хлоракон* назначается от 1,0 до 2,0 г в сутки, *дифенин* — от 0,05 до 0,3 г, *финлепсин (карбамазепин, тегретол)* — от 50,0 до 150,0 мг в сутки (3–6 лет); 100,0–400,0 мг (7–14 лет); 400,0–600,0 (15–18 лет). В случаях возникновения эпилептического синдрома (регулярных пароксизмальных расстройств) противоэпилептическое лечение обязательно, рекомендуются препараты *вальпроевой кислоты: конвулекс, депакин, апилепсин* (20–50 мг на кг массы тела) в разовых дозах от 0,15–0,45 г в 3–5 лет до 0,9–1,2 г у подростков (начиная с 15 мг на кг массы, еженедельно увеличивая на 5–10 мг на кг). При резистентности к другим противоэпилептическим препаратам — *ламиктал (ламотриджин)* детям 2–12 лет в первую–вторую недели — 0,5 мг на кг в сутки; в третью–четвертую — 1 мг на кг в сутки, поддерживающая доза 2–10 мг на кг в сутки; детям старше 12 лет — в первую–вторую недели — 25 мг, в третью–четвертую — 50 мг, поддерживающая доза — 100–200 мг (побочные реакции: сыпь, головная боль, атаксия, диплопия, рвота, головокружение, астения, сонливость). Наиболее токсичным из этих препаратов является *дифенин*, из-за раздражения слизистой желудка его рекомендуется назначать после еды с одновременным назначением 25%-ого раствора соляной кислоты или лимонного сока. Хлоракон и финлепсин обладают значительно менее токсичным действием.

С целью не только успокоения детей с умственной отсталостью, но и достижения большей целенаправленности, организованности поведения, более продуктивного и заинтересованного контакта с окружающими людьми рекомендуются препараты метаболического действия, о которых говорилось выше, и **антидепрессанты**. Их влияние осуществляется за счет психоэнергизирующего, тимоаналептического эффекта. Так, *нуредал (ниаламид)* применяется в дозах от 50 мг до 100 мг в сутки в первую половину дня. В результате получающие лечение становятся активнее, общительнее, у них улучшаются речь, внимание и работоспособность. Однако ввиду несовместимости его с рядом медикаментов и пищевых продуктов (сыр, копчености, бобовые) он применяется довольно редко. Лечение *мелипрамином, лудиомилом* показано в первую очередь умственно отсталым с бесцельным суетливым поведением, разряженной эмоциональностью, резко нарушенным вниманием, аспонтанностью. Зачастую только при назначении этих пре-

паратов удается смягчить указанные симптомы. Выбор дозы зависит от клинического состояния. *Мелипрамин* назначается от 6 до 50–60 мг в сутки, в первую половину дня. Побочные действия, связанные с употреблением антидепрессантов, проявляются в вегетативных расстройствах (сухости во рту, слабости, треморе), парестезиях, нарушениях мочеиспускания.

В последние годы шире применяются **психостимуляторы**. В случаях появления импульсивности, расторможенности, гиперкинезов, а также при энурезе, энкопрезе наиболее эффективным считаются *метилфенидат (риталин), декстроамфетамин,* при торпидности, адинамии, вялости — *фенамин, центедрин.* Побочным кратковременным эффектом употребления этих средств может стать анорексия, тошнота, боли в животе, бессонница, дисфория, долговременным эффектом — потеря массы тела, тики. Серьезное препятствие для их использования — опасность развития токсикоманической зависимости. Более безопасно и обосновано — применение *сиднокарба* (по 5–15 мг в сутки) и *сиднофена* (по 5–20 мг в сутки). Можно использовать также *ацефен, беметил, энцефабол.* Лечение этими препаратами проводится у заторможенных, вялых, торпидных умственно отсталых детей, а также при наличии у них симптомов соматогенной астении. Лечение антидепрессантами и психостимуляторами в ряде случаев является не только симптоматическим, но и патогенетическим воздействием, поскольку эти препараты оказывают тонизирующее влияние на процессы корковой нейродинамики, ретикулярную формацию ствола мозга и обмен медиаторов в ЦНС.

Таблица 8. Возрастные дозы основных психотропных и ноотропных препаратов, применяемых у детей и подростков с нервно-психическими заболеваниями (мг/сут)

Название препарата	Интервал возрастных суточных доз в мг (средние — максимальные)		
	3–6 лет	7–14 лет	15–18 лет
НЕЙРОЛЕПТИЧЕСКИЕ СРЕДСТВА			
Алимемазин (терален)	0,5–5,0	5,0–15,0	10,0–50,0
Галоперидол (сенорм)	0,1–0,3	0,75–4,5	1,5–9,0
Клозапин (лепонекс, азалептин)	6,25–37,5	12,5–75,0	25,0–200,0
Левомепромазин (тизерцин)	6,0–25,0	12,5–75,0	12,5–100,0
Перициазин (неулептил)	1,0–3,0	2,0–20,0	5,0–40,0
Пипотиазин (пипортил)	–	1,0–10,0	5,0–30,0
Сульпирид (эглонил)	25,0–50,0	50,0–100,0	100,0–200,0
Тиаприд (тиапридал)	–	50,0–150,0	100,0–300,0
Тиоридазин (медлерил, сонапакс)	5,0–30,0	10,0–75,0	25,0–125,0

Продолжение табл. 8

Название препарата	Интервал возрастных суточных доз в мг (средние – максимальные)		
	3–6 лет	**7–14 лет**	**15–18 лет**
Трифлуоперазин (стелазин, трифтазин)	0,25–5,0	1,0–15,0	5,0–40,0
Флупентиксол (флюанксол)	–	–	0,5–5,0
Флуфеназин деканоат (модитен-депо)	–	1,0 мл (25,0) 1 раз в 14–30 дней	1,0/1 л – 2,0 мл (25,0–50,0) 1 раз в 14–30 дней
Хлорпромазин (аминазин)	6,0–25,0	12,5–100,0	25,0–200,0
Хлорпротиксен	3,75–7,5	7,5–45,0	15,0–100,0
Перфгназин (этаперазин)	2,0–4,0	4,0–20,0	8,0–30,0
ПРЕПАРАТЫ ЛИТИЯ			
Лития карбонат*	–	600,0–900,0	600,0–1200,0
АНТИДЕПРЕССАНТЫ			
Амитриптилин (амизол, эливел)	6,25–12,5	12,5–75,0	25,0–125,0
Доксепин (синекван)	6,25–12,5	12,5–50,0	25,0–100,0
Имипрамин (мелипрамин)	–	12,5–50,0	25,0–125,0
Кломипрамин (анафранил)	–	12,5–75,0	25,0–125,0
Мапротилин (людиомил)	–	12,5–50,0	25,0–100,0
Миансерин (леривон)	–	–	10,0–90,0
Моклобемид (аурорикс)	–	–	150,0–600,0
Пароксетин (паксил)	–	–	10,0–40,0
Пипофезин (азафен)	6,25–12,5	12,5–50,0	25,0–125,0
Сертралин (золофт)	–	–	25,0–100,0
Тианептин (коаксил)	–	–	12,5–37,5
Тримипрамин (герфонал)	–	–	25,0–125,0
Флуоксетин (прозак, портал, продеп)	–	–	20,0–40,0
Флувоксамин (феварин)	–	–	100–300
Циталопрам (ципрамил)	–	–	20,0–40,0
ТРАНКВИЛИЗАТОРЫ И СНОТВОРНЫЕ			
Алпразолам (ксанакс, кассадан, алзолам и др.)	–	–	0,125–1,5
Диазепам (реланиум, сибазон и др.)	1,0–5,0	2,5–10,0	5,0–20,0
Гидроксизин (атаракс)	25–50	25–100	50–100
Зопиклон (имован)	–	–	7,5–15,0
Лоразепам (мерлит)	–	0,5–1,0	1,0–3,0
Медазепам (рудотель, мезапам)	–	5,0–20,0	20,0–40,0
Нитразепам (эуноктин, радедорм)	1,25–2,5	2,5–5,0	2,5–7,5

* Контроль за концентрацией лития в плазме крови.

Окончание табл. 8

Название препарата	Интервал возрастных суточных доз в мг (средние – максимальные)		
	3–6 лет	7–14 лет	15–18 лет
Тофизопам (грандаксин)	–	25,0–50,0	50,0–100,0
Феназепам	0,125–0,25	0,25–1,0	1,0–3,0
Флунитразепам (рогипнол)	–	–	1,0–2,0
Хлордиазепоксид (элениум, хлозепид)	5,0–10,0	10,0–20,0	10,0–50,0
АНТИКОНВУЛЬСАНТЫ			
Карбамазепин (финлепсин, тегретол)	50,0–150,0	100,0–400,0	400,0–600,0
ПСИХОСТИМУЛЯТОРЫ			
Мезокарб (сиднокарб)	1,25–5,0	2,5–5,0	5,0–10,0
НООТРОПЫ И ГАМКЕРГИЧЕСКИЕ ВЕЩЕСТВА			
Гамма-аминомасляная кислота (гаммалон, аминалон)	250,0–500.0	500,0–1000.0	1000,0–1750,0
Глицин	100,0–200,0	100,0–300,0	200,0–400,0
Ацетиламиноянтарная кислота (когитум)	5,0–10,0 мл	10,0–20,0 мл	20,0–30,0 мл
Никотиноилгаммаминомасляная кислота (пикамилон)	10,0–20,0	20,0–40,0	40,0–100,0
Гопатеновая кислота (пантогам)	250,0–500,0	500,0–1000,0	750,0–1500,0
Пирацетам (ноотропил, пирабене)	200,0–400,0	500,0–1200,0	1000,0–1600,0
Пиритинол (энцефабол, пиридитол)	25,0–100,0	100,0–300,0	300,0–500,0
Фенибут	62,5–125,0	125,0–500,0	500,0–1000,0
Церебролизин	1 мл (40 мг активного вещества) на 10 кг массы тела		

Таблица 9. Нормотимики (тимоизолептики)

Препарат	Лекарственная форма	Оптимальный интервал сут. дозы	Частота приема однократной дозы	Примечания
Лития карбонат	Таблетки по 0,3 г	0,6–1,2	3 раза в день	Контроль за концентрацией лития в плазме крови
Лития карбонат (контемнол)	Таблетки по 0,5 г	0,5–0,15	1 раз в день	Контроль за концентрацией лития в плазме крови
Лития оксибутират	20%-ный раствор для инъекций в ампулах по 2 мл	1,6–3,2	3 раза в день	Контроль за концентрацией лития в плазме крови

Окончание табл. 9

Препарат	Лекарственная форма	Оптимальный интервал сут. дозы	Частота приема однократной дозы	Примечания
Карбамазепин (фи- инле-псин, тегретол и д- др.)	Таблетки по 0,2 г	0,4–1,0	2–3 раза в день	
Карбамазепин-ре- (финлепсин-рета- тегретол ЦР)	етард Таблетки по 0,2 и 0,4 г рд,	0,4–0,8	1 раз в день	
Вальпроат натри- (ацедипрол, конв- лекс, депакин, эн- рат, алилепсин и	я Таблетки по 0,15 и 0,3 г зу- нко- др.)	0,6–1,4	2–3 раза в день	
Вальпроевая кисл- (депакин-хроно)	лота Таблетки по 0,3 и 0,5 г	0,5–1,5	1 раз в день	

ПРОФИЛАКТИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Нарастание хронических заболеваний и патологических состояний, связанное с «недостаточностью процессов восстановления» (Казначеев В. П., 1983), возникает из-за интенсивных психических напряжений, нарушения абиотических свойств окружающей среды, генетически меньшей приспособляемости человеческого организма к подострым и хроническим стрессам, чем к острым стрессам. У 20% населения нашей страны — плохие показатели здоровья. Младенческая смертность составляет 18 на 1000 детей, рожденных живыми. Первичная инвалидность — 75 на 10 000 населения.

Право на охрану здоровья должно обеспечиваться не только медициной, но и социально-экономическими и политическими мерами.

Профилактика должна сместиться от общества в целом к индивиду и его ближайшему социальному окружению, несущему бремя ответственности за сохранение своего здоровья.

Направляя усилия на профилактику, следует учитывать, что этиология психических болезней — итог взаимодействия биологических, психологических и социальных факторов.

Программа психиатрической превенции: изучение социальных и психологических основ психического здоровья; прогнозирование психиатрической и наркологической ситуации; разработка систем поддержания и укрепления психического здоровья, ранней диагностики и

реабилитации, оценка факторов риска, создание информационной системы о состоянии психического здоровья населения.

Многофакторная обусловленность психического здоровья человека делает весьма актуальным и насущным проведение углубленных исследований его составляющих.

Профилактика наследственных заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью

Предупреждение наследственных заболеваний — это в значительной степени защита генетического фонда людей репродуктивного возраста. Иными словами, она заключается в том, чтобы предохранить гонады, вырабатывающие половые клетки, от мутагенного влияния многочисленных техногенных и природных факторов.

Одним из первых условий, предупреждающих наследственные болезни, является сохранность природного экологического равновесия. Любые виды загрязнения природы тяжелыми металлами, металлорганическими соединениями, радиоактивными отходами и другими агентами, способными нарушать жизнедеятельность живых организмов, опасны для продолжения жизни. Их пагубное влияние, в частности, определяется мутагенным эффектом.

Не менее важно соблюдение правил профессиональной защиты на всех предприятиях, где персонал подвергается воздействию сильно действующих физических факторов (магнитное поле, токи высокой частоты и т. д.) или работает с веществами, опасными для здоровья (жидкости с радиоактивными соединениями).

Тяжело протекающие заболевания также способны нарушить нормальное функционирование гонад. Примером может быть пандемия гриппа 1957 года, во время которой значительно увеличилось число детей, родившихся с трисомией 21-й хромосомы. Таким образом, предупреждение и лечение тяжелых инфекционных и других болезней — предупреждение их мутагенного влияния.

Такой же мерой профилактики может быть эффективное лечение эпилепсии, алкоголизма, сифилиса и других болезней, поражающих гонады и нарушающих нормальное созревание половых клеток.

Значительная часть населения не знает о вредоносном действии на половые клетки таких факторов, как инсоляция, лечебное или диагностическое облучение большими дозами лучей Рентгена и т. д. Требуется большая разъяснительная работа, чтобы принимались меры для защиты от этих вредностей.

Определенную роль для профилактики наследственных болезней играет изучение генеалогического древа (желательно 5 поколений) будущих родителей. Изучение предков может обнаружить их происхождение из одних и тех же мест, что из-за возможных кровнородственных связей создает условия для проявления некоторых заболеваний, передающихся рецессивно.

Еще большее значение имеет необходимость придерживаться запрета на кровнородственные браки, которые представляют потенциальную опасность для рождения психически неполноценных детей.

Профилактическим «средством» можно считать амниоцентез и другие виды дородовой диагностики. При обнаружении той или иной наследственной патологии, например в результате взятия и анализа околоплодной жидкости, беременная женщина может принять решение не донашивать беременность и не рожать заведомо больного ребенка.

Профилактика врожденных форм умственной отсталости

Предупреждением умственной отсталости, этиологически связанной с вредностями, действующими в течение беременности, является все, что позволяет сохранить здоровье беременной женщины.

В этой связи беременная женщина должна быть защищена от интенсивного действия таких физических агентов, как чрезмерная инсоляция, сильные магнитные поля, токи высокой частоты, ультразвуковые колебания.

Определенный риск для плода представляют многие химические вещества, имеющиеся в современном обиходе (моющие средства, инсектициды, гербициды и т. д.), случайно попадающие в организм будущей матери. Однако чаще пренебрегают более реальной угрозой, употребляя наркотики, алкоголь, табачные изделия и лекарственные препараты. Все эти вещества, как в отдельности, так и особенно в сочетании оказывают на плод тератогенное действие.

Некоторые хронические инфекционные болезни беременных женщин, например токсоплазмоз, листериоз, сифилис, туберкулез и др., вызывают тяжелые повреждения плода и потому требуют интенсивного лечения. Наряду с ними опасны также острые вирусные инфекции: краснуха, грипп, гепатит и др. Предупреждением эмбриопатий может стать профилактика инфекционных заболеваний. В то же время женщины, заболевая инфекционными болезнями, вынуждены решать вопрос о сохранении беременности, опасаясь наихудших последствий.

Альтернативой этому решению должна стать, например, вакцинация при краснухе.

Поражение ЦНС, в том числе и возникновение умственной отсталости, при гемолитической болезни можно предупредить медикаментозным средствами, обменным переливанием крови, а также антирезусным глобулином, вводимым женщине с Rh-отрицательной кровью.

Специального внимания заслуживают отрицательные психологические влияния, действующие на беременную женщину и являющиеся большим риском для благополучного развития плода. Случаи рождения детей с психическим недоразвитием у матерей, перенесших тяжелый стресс, нередки. Беременную женщину не только следует оградить от возможных психогенных воздействий, но и постоянно корригировать ее эмоциональное состояние, что и должно не только понизить угрозу возникновения возможных стрессов матери, но и снизить их патогенный эффект.

Профилактика приобретенных форм умственной отсталости

Для психического здоровья ребенка роды являются значительным риском. Этот риск увеличивается при ножном, ягодичном и других атипичных предлежаниях плода. Опасность также представляют как механические повреждения плода в процессе родового процесса, так и возникающая асфиксия из-за затягивающихся родов. Еще большая угроза — акушерские пособия, недостаточно умело применяемые для облегчения извлечения плода: высокие акушерские щипцы, вакуум-экстрактор, ручное выдавливание, кесарево сечение и т. д. Во избежание возникновения осложнений в родах требуется детальное обследование беременной, кропотливая подготовка к родам и квалифицированное вмешательство.

Борьба с недоношенностью плода — это еще один путь предупреждения отставания в психическом развитии ребенка.

Нарушение взаимоотношений между матерью и младенцем, недостаточная забота, внимание, неумение (нежелание) удовлетворить потребности ребенка чреваты задержкой его развития. При продолжительной депривации возможна временная остановка психомоторного развития и даже умственная отсталость.

Разнообразные физические вредности: черепно-мозговые травмы, удушение, утопление, ожоги, отравления, будучи тяжелыми или даже опасными для жизни, в случае выздоровления могут явиться причиной

отставания психического развития. Защита малолетнего ребенка от этих случайностей — реальная профилактика умственной отсталости.

Другое направление постнатальной профилактики — предупреждение нейроинфекций (энцефалитов) и общих инфекционных заболеваний, которые могут осложниться поражением ЦНС (грипп, корь и др.). Укрепление общего физического состояния и иммунных сил организма, вакцинация — все это средства предупреждения органического поражения ЦНС и умственной отсталости как его возможного последствия.

Предупреждение умственной отсталости, таким образом, складывается из пре-, интра- и постнатальной профилактики, которые, к сожалению, еще недостаточно эффективны из-за отсутствия необходимых знаний об этиологии психического недоразвития.

Глава 16

ВОСПИТАНИЕ И ОБУЧЕНИЕ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

АБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Воспитание и обучение умственно отсталых детей и подростков — часть лечебно-восстановительной работы и фактически является абилитацией.

Абилитация детей и подростков с нарушениями развития — процесс, цель которого — предупредить развитие предотвратимой инвалидности в период лечения и помочь инвалидам в достижении максимальной физической, психической и социальной полноценности, на которую они годны, в рамках существующего заболевания или состояния.

Цель абилитации этих детей и подростков — достижение такого социального статуса, учебной, профессиональной деятельности и уровня активности, который соответствует их возможностям и позволит им социально адаптироваться.

Воспитание детей с нарушениями развития направлено на компенсацию. «Социальная полноценность есть конечная целевая точка воспитания, так как все процессы сверхкомпенсации направлены на завоевание социальной позиции» (Выготский Л. С., 1983).

Психологическая абилитация направлена на компенсацию психических отклонений. Ввиду этого она всегда психолого-педагогическая абилитация, и поэтому ее нередко называют коррекционным воспитанием. Коррекционный воспитательский процесс является мобилизацией психических ресурсов.

Задача психологической абилитации — создание, если тому не препятствует тяжесть психических нарушений, равновесия в психике и поведении ребенка, соответствующее требованиям среды, в которой он живет. Конечная цель психологической абилитации — включение и ин-

тегрирование поведения умственно отсталого подростка (ребенка) в социальную среду в соответствии с требованиями жизни.

Усилия психолого-педагогической абилитации (коррекционного воспитания) направлены именно на создание системы методов и средств социальной адаптации с учетом всей сложности нарушений развития психики у детей и подростков. Вместе с тем они должны быть доступны для осуществления в обычных условиях образовательных или лечебных учреждений при наличии руководящей помощи со стороны психологов, педагогов и врачей.

Отклонения в психике и поведении детей и подростков с нарушениями развития определяются многими факторами: существованием стойких интеллектуальных нарушений, наличием в клинической картине эмоциональных, двигательных нарушений и т. д.; неизменностью основной психической патологии; периодичностью или приступообразностью появления и течения других осложняющих нарушений психики или поведения.

Психическая патология у детей с нарушениями развития различна не только по своим проявлениям, но и по тяжести и происхождению. Естественно, что их поведение зависит от возрастных и индивидуальных особенностей.

Каковы бы ни были особенности психического отставания детей и подростков, порождающие различные по проявлениям и выраженности отклонения в поведении, во всех случаях нарушается равновесие между ними и окружающей средой, что приводит к возникновению затруднений в приспособлении к ней.

В связи с нарушенной адаптацией эти дети и подростки испытывают большие или меньшие затруднения, мешающие им проявить себя подобно большинству других интеллектуально полноценных детей, и нуждаются в помощи, так как без нее они не способны интегрироваться в социальной среде и занять свое место в обществе.

Показания, обуславливающие необходимость психолого-педагогической абилитации, различны. *Социально-экономические показания* возникают в тех случаях, когда подросток (ребенок) из-за нарушенного психического равновесия, ограниченных способностей при отставании в психическом развитии не в состоянии полноценно включиться в учебный труд и вписаться в режим учебного учреждения. Общественные средства, усилия воспитателей расходуются неэффективно, подросткам (детям) не обеспечивается возможность развития, необходимого для того, чтобы они стали полноценными членами общества.

Неспособность подростка (ребенка) мобилизовать свою активность и способности даже при незначительных отклонениях от нормы может

оказаться серьезным препятствием для полноценного развития личности. Переживания своих затруднений создаст дополнительные расстройства, напрямую не связанные с основным нарушением: тревожность, подавленность, неверие в свои силы, что ухудшит и без того невысокую работоспособность, адаптивные возможности и может привести к серьезным дополнительным расстройствам психики. Именно в этих случаях появляются *психологические показания для абилитации,* в ходе которой должны будут сформированы новые отношения, новые навыки, соответствующие возрастным и индивидуальным особенностям подростка (ребенка) и необходимые для социальной адаптации и трудоспособности.

ЛЕЧЕБНАЯ ПЕДАГОГИКА КАК СРЕДСТВО ОСУЩЕСТВЛЕНИЯ АБИЛИТАЦИИ

Существование психологических и педагогических показаний для абилитации отстающих в своем развитии детей привело к созданию специальной отрасли психологии и педагогики, которая изучает психические расстройства и аномалии развития с целью выработки путей их преодоления.

Такой отраслью является *лечебная педагогика,* т. е. педагогическое воздействие на личность отстающего в развитии или больного ребенка (подростка) с лечебной целью. Объект лечебной педагогики — все дети с отклонениями в развитии, имеющие трудности во время обучения в школе, при воспитании в семье и школе, дети, педагогически и социально запущенные. Эффективность усилий лечебной педагогики связана с использованием успехов возрастной физиологии, детской и подростковой психиатрии, медицинской и специальной психологии, патопсихологии, психогигиены, индивидуальной и семейной психотерапии. Так, например, коллективная психотерапия всегда является комбинацией психотерапевтических и лечебно-педагогических методов. Психотерапия всегда содержит элементы воспитания, а лечебная педагогика сопровождается психотерапевтическим воздействием.

Задачи лечебной педагогики — коррекция поведения, ликвидация связанной с отставанием в развитии педагогической и социальной запущенности, стимуляция эмоциональной, интеллектуальной и социальной активности, направленной на появление возможности и желания учиться (педагогическая абилитация), или же приобретение профессио-

нальных навыков. Задачей лечебной педагогики отстающих в развитии детей является стимуляция и коррекция развития эмоциональной, познавательной сферы, психомоторики, речи, личности ребенка.

Основной принцип лечебной педагогики — единство лечебного и педагогического процессов. Разрабатывая коррекционную педагогическую программу, следует учитывать этиологию отставания развития, степень его выраженности, основные клинические проявления ведущего нарушения, форму психического недоразвития, сохранные и компенсаторные возможности ребенка, степени социальной и педагогической дезадаптации, а также возраст ребенка. Кроме того, необходим *индивидуальный подход* к каждому ребенку, учитывающий своеобразие развития, состояние как психического, так и соматического здоровья и особенности характера. Важно *сочетать* индивидуальную коррекционную воспитательную работу с оздоровлением окружающей микросоциальной среды.

Требования, предъявляемые отстающим в развитии детям и подросткам, должны *соответствовать их психическим и физическим возможностям,* что должно способствовать подъему настроения, повышению самооценки и веры в способности.

Ведущая фигура в лечебно-педагогической работе — специальный педагог (дефектолог), который, взаимодействуя с ребенком (подростком), создает эмоциональную положительную атмосферу и благодаря этому имеет большие возможности для коррекционного воспитательного воздействия. Наряду с педагогом в коррекционной воспитательной работе должны принимать участие врачи и средний медперсонал. План лечебных корригирующих и воспитательных мероприятий составляется специальным педагогом, специальным психологом и врачом совместно.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ (КОРРЕКЦИОННЫЕ) ДОШКОЛЬНЫЕ И ШКОЛЬНЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ УЧРЕЖДЕНИЯ

Воспитание как умственно отсталых детей (подростков), так и умственно отсталых детей с поведенческими отклонениями или с расстройствами личности проводится в условиях *открытых специальных образовательных учреждений и в специальных закрытых образовательных учреждениях.*

Существует сеть *специальных дошкольных образовательных учреждений,* дошкольные группы при специальных школах, специальные группы при детских садах общего типа, специальные детские дома для детей с умственной отсталостью.

Имеются *специальные образовательные учреждения для детей школьного возраста,* нуждающихся в психолого-педагогической и медико-социальной помощи, в которых осуществляется коррекционная воспитательная работа. Легко умственно отсталые дети учатся в специальных (коррекционных) образовательных учреждениях (классах, группах) 8-го вида.

Умеренно и тяжело умственно отсталые дети и подростки направляются в специализированные интернаты и детские дома. Там для тренируемых отсталых индивидов организуются группы, в которых они расширяют свою ориентировку в ближайшем окружении и совершенствуют самообслуживание.

Появляются общеобразовательные учреждения, где осуществляются *интеграционные формы обучения детей* с ограниченными возможностями здоровья.

Образовательные учреждения (центры, специальные ПТУ) профессиональной начальной подготовки также проводят коррекционную воспитательную работу.

Среди обучающихся и воспитанников специальных образовательных учреждений увеличивается число детей (подростков) с отклонениями в развитии, пострадавших от социальных и экономических катастроф, с делинквентным поведением, с хроническими соматическими и психосоматическими заболеваниями и т. д. Это приводит к необходимости создания для них в этих учреждениях *специальной психологической помощи.*

СОДЕРЖАНИЕ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ СПЕЦИАЛЬНОГО ПСИХОЛОГА ПО АБИЛИТАЦИИ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫХ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Основная *цель службы специальной психологической помощи* в системе образования — выявление, устранение и предотвращение дисбаланса между процессами обучения и развития детей с особыми образова-

тельными потребностями и их индивидуальными возможностями, создание условий для социально-психологической адаптации, включая дальнейшее профессиональное самоопределение обучающихся и воспитанников.

Эта основная цель реализуется в следующих *видах деятельности специального психолога*:

1. Дифференциальная психологическая диагностика, направленная на выявление психологической структуры нарушения, определение сохранных зон развития для подбора соответствующего образовательного учреждения.
2. Разработка индивидуальной психологической коррекционной программы, согласованной с учебным процессом, психологической структурой развития ребенка.
3. Оценка учебной и социальной микросреды для организации оптимальных условий обучения и развития ребенка.
4. Формирование и реализация индивидуальной коррекционной программы, встроенной в целостный процесс психолого-медико-педагогической коррекции развития ребенка с особыми образовательными потребностями; совместная с педагогом работа по развитию когнитивных функций и эмоционально-волевой сферы, коррекция поведенческих проблем.
5. Оказание помощи педагогам в организации адекватных условий обучения и воспитания для ребенка с особыми образовательными потребностями, рекомендации в отношении учебной нагрузки, параметров и формы оценки результатов обучения с учетом индивидуальных особенностей ребенка, предложения по подбору и распределению детей в классе.
6. Консультирование и оказание помощи педагогу в организации и развитии взаимодействия между учениками в учебном процессе и за его пределами.
7. Обеспечение психологической поддержки родителей и лиц, их заменяющих. Психологическое консультирование семей, направленное на формирование адекватного воспитательного подхода к ребенку с проблемами в обучении, улучшение эмоционального контакта с ним, соотнесение возможностей ребенка с требованиями учебного процесса.
8. Обеспечение социально-психологических предпосылок эффективной интеграции детей и подростков в образовательную социокультурную среду на разных возрастных этапах развития ребенка.
9. Формирование психологической культуры субъектов образовательного пространства с целью подготовки процессов интегра-

ции детей, имеющих отклонения в развитии, в социокультурную среду образовательного учреждения.

10. Формирование у педагогов, воспитателей образовательных учреждений родителей, а также детей и подростков потребности в психологических знаниях, желания использовать их в работе с ребенком или в интересах собственного развития, создавая условия для полноценного личностного развития (Шипицына Л. М., Жданова М. А., 1999).

КОРРЕКЦИОННАЯ ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ РАБОТА С ДЕТЬМИ, ИМЕЮЩИМИ РАЗНЫЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Содержание коррекционной педагогической работы с детьми и подростками, отстающими в развитии, охватывает широкий спектр всего того, что необходимо для социальной адаптации. При этом приходится учитывать возможности умственно отсталого индивида и соответствие им предлагаемых нагрузок. Очень важно как можно раньше начать коррекционное воспитание и обучение умственно отсталого ребенка, определить продолжительность этой работы, время ее завершения и выхода индивида с нарушениями развития в самостоятельную жизнь.

Одно из первых мест в этой коррекции развития занимает выработка навыков общения, установления взаимоотношений в группах сверстников и с взрослыми людьми.

Для разработки навыков общения используются программы, разработанные Л. М. Шипицыной (1994, 2000), Т. Д. Зинкевич-Евстигнеевой, Л. А. Нисневич (2000), И. Н. Мамайчук (2003) и др.

Воспитание у этих детей правильного отношения и способности к обучению, положительной реакции на помощь, интереса к окружающему миру, познавательной активности улучшит освоение не только школьной программы, но и сделает более эффективным приобретение умений, необходимых для приспособления к жизни. Формирование адекватной самооценки вызовет у ребенка больше доверия к себе, уменьшит его страх перед любой активностью и облегчит ее выполнение. Для формирования самооценки ребенка (подростка) необходимо проводить упражнения и вырабатывать у него в процессе любой дея-

тельности соответствующую реакцию на успех и неуспех, поощрять доверием, так как оно может стать дополнительным стимулом познавательной активности.

Специального внимания заслуживает тренировка у детей с умственной отсталостью тактильной, глубокой чувствительности, слуха, зрения и других чувств, с тем чтобы развивать более дифференцированное и активное восприятие окружающего мира. Совершенствование грубой и особенно тонкой моторики, пространственной оценки движений не только расширят возможности перемещения и знакомства с окружающим миром, участия в подвижных занятиях и играх, но и улучшат формирование речи и мышления. Развитию умственно отсталых детей может способствовать использование различных педагогических приемов, в том числе и один из наиболее эффективных — метод сравнения как конкурентная форма анализа и синтеза, повышающая их общую умственную активность в процессе коммуникативного обучения и воспитания. Этот метод — первоначальное средство, с помощью которого обеспечивается переход объективного «внешнего противоречия» во «внутреннее противоречие», стимулирующее развитие. Через сравнение умственно отсталые индивиды смогут воспринимать различие, подобие и сходство. Они смогут соотнести настоящее и реальное с будущим, рассматривая, таким образом, противоречие как источник развития. Сравнение как интеллектуальный процесс вызовет у индивида свойственные ему чувства и стремления, приобретая большое значение для становления личности.

Коррекционная педагогическая работа с умственно отсталыми детьми (подростками), страдающими **церебрастенией,** проводится с учетом имеющихся у них наряду с нарушениями в познавательной сфере психической слабости, утомляемости, истощаемости, нарушений памяти. В связи с этим приходится пользоваться приемами, облегчающими запоминание. Помочь может более широкое использование зрительных образов. Создание наглядных пособий самими учащимися также способствует лучшему усвоению материала. Облегчение преподаваемого материала и снижение требований, сочетающиеся с предоставлением дополнительного отдыха, — важные условия лечебной педагогики при этой форме психопатологии. При повышенной аффективной возбудимости, раздражительности и склонности к ссорам дети нуждаются в занятиях, соответствующих возможностям и к которым они проявляют склонность. Привлечение их общественным обязанностям облегчает адаптацию.

Лечебная педагогика умственно отсталых подростков (детей) с **расстройствами личности** (психопатией) направлена на коррекцию пато-

логических личностных реакций, связанных с повышенной общей возбудимостью или же с заторможенностью, на ликвидацию педагогической и социальной запущенности и связанные с ней асоциальные тенденции и отрицательное отношение к учебе. Успеха в коррекционной воспитательной работе можно добиться лишь при согласованных действиях психологов, социальных работников, педагогов, медиков и членов семьи. Строгий режим, чередование учебы, труда и отдыха должны быть главным условием лечебно-педагогических мер. Среди разных форм трудового воспитания выделяют привлечение к полезной и интересной деятельности: ухаживанию за животными, работе в огороде и саду, в столярных, швейных мастерских, занятиям в художественных кружках и т. д. Большое значение для перевоспитания больных имеет участие в коллективной работе и общественной деятельности.

При преобладании **повышенной аффективной возбудимости** наиболее эффективными могут оказаться систематические занятия трудом и спортом, регулярные поручения, воздействие коллектива, обсуждающего поведение подростка (ребенка).

При наблюдающемся у умственно отсталых детей **синдроме эмоционально-волевой неустойчивости** необходимо выработать понимание чувств окружающих, положительную трудовую установку, ответственность за порученное дело, что может уменьшить несамостоятельность, пассивность и безответственность.

Умственно отсталым детям и подросткам с **истероидными чертами личности** требуется ровное, без всяких скидок отношение, интересное и посильное для них занятие, преодоление их представлений о собственной исключительности, обучение умению подчинять собственные интересы интересам семьи, коллектива, воспитание чувства товарищества.

Тормозимые, робкие, неинициативные отстающие в развитии дети смогут преодолеть эти черты вовлечением в коллективные формы деятельности с постоянным поощрением каждого даже малейшего успеха.

Организация коррекционной психолого-педагогической работы с умственно отсталыми детьми (подростками), **имеющими расстройства личности**, должна учитывать, что они из-за предшествующего негативного опыта не имеют интереса к учебе. Весь учебный процесс должен быть стройным и четким. Материал следует излагать максимально доступно и разнообразно. Оценка знаний проводится в щадящей самолюбие форме. Для восстановления побуждений к учебе задания целесообразно давать в четкой форме, сопровождая их планом выполнения, гарантируя будущие успехи.

Лечебно-педагогические приемы, являющиеся основными в абилитации индивидов с отставанием в развитии, должны сочетаться с **пси-**

хотерапией. Сомнениям, касающимся отсутствия эффективности этого подхода в процессе социализации умственно отсталых индивидов, уже в 1911 году положил конец В. М. Бехтерев, сказавший в своем докладе на 1-м педологическом конгрессе следующее: «В состояниях отсталости, зависящей от каких-либо индивидуальных условий, а также и в случаях каких-либо иных психических отклонений у детей одно простое воспитание оказывается почти всегда бессильным, и лишь психотерапия оказывается тем приемом, который исправляет иногда даже очень тяжелые и запущенные воспитанием случаи...»

Однако до последнего времени систематическая психотерапевтическая коррекция не находила своего применения. В прежние годы педагог в большей или меньшей степени интуитивно использовал элементы психотерапии (внушение, рационализацию, отдельные приемы поведенческой терапии и т. д.). От истинной психотерапии такой подход отличался тем, что это воздействие не опиралось на неосознаваемую часть психики, не ставились цели, которые умственно отсталый индивид не мог себе поставить, а тем более закрепить новые более адаптивные типы поведения.

Возможность использования психотерапии определяется внушаемостью индивидов с умственной отсталостью. Эффективность этого метода подтверждается экспериментально. Под влиянием внушения продуктивность выполнения заданий у подростков, подвергнувшихся психотерапии, увеличивается примерно на 20%. Под влиянием суггестии в сочетании с последующей психокоррекционной работой у умственно отсталых детей и подростков повышается психическая активность, работоспособность, а при нарушениях поведения (воровстве, лживости, грубой брани, побегах и др.) улучшается социальная адаптация, а также повышается личный статус (Вайзман Н. П., 1992). Гипнотерапия и лечебный сон показаны для лечения невротических реакций (энурез, фобии, двигательное возбуждение) у умственно отсталых детей.

Трудовое обучение — неотъемлемая часть коррекционно-педагогического процесса. Г. М. Дульнев (1969) выделяет его задачи: подготовка к участию в производительном труде в составе обычных трудовых коллективов, использование процесса трудового обучения для исправления существенных недостатков познавательных процессов и воспитания положительных качеств личности отстающего индивида, облегчающих его включение в трудовые отношения людей в обычном коллективе на производстве.

Завершить этот раздел можно словами Л. М. Шипицыной (2002), которая полагает, что программа переходного возраста от детства к

взрослости лиц с умственной отсталостью должна включать в себя: *социализацию* (личную адаптацию и интеграцию в общество, обучение общению, межличностное взаимодействие, организацию досуга); *профессиональную* подготовку (подготовку для работы в сфере обслуживания); *обеспечение равных возможностей проживания* (развитие самооценки и самопонимания, проявление себя вне привычных домашних и школьных условий, умение независимого функционирования).

Глава 17

УЧАСТИЕ СЕМЬИ В ВОСПИТАНИИ, ЛЕЧЕНИИ И АБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

Семья умственно отсталого ребенка должна сознательно участвовать в его лечении. Невозможно достигнуть значительного успеха в лечебном и коррекционном педагогическом процессе, абилитации больного, помочь ему реализовать потенциальные возможности и достичь максимума возможного развития без правильного и понимающего отношения к нему семьи.

Изучены требования жизни и само бремя, которое несут родители умственно отсталых детей, а не только их невротические реакции, как это делалось прежде (Olshansky S., 1966). Выявлены также знания родителей и их отношение к психическому недоразвитию и то, как эти отношения могут нарушить развивающуюся идентификацию семейных ролей. Оказалось, что семейный климат зависит от многих факторов: когда и как родители узнали о неполноценности ребенка, типов реакций на диагноз, от размеров семьи, ее социально-экономического положения, амбиций, морально-психологической атмосферы и здоровья ее членов.

РАННЕЕ РАСПОЗНАВАНИЕ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ И РЕАКЦИЯ СЕМЬИ

Ожидание родителями ребенка сопровождается боязнью самого процесса родов, его осложнений и, что особенно важно, страхом из-за возможных дефектов у новорожденного. Обнаружение у младенца одного из синдромов, сопровождающегося недоразвитием, падает на пе-

риод, когда родители и физически, и психологически крайне ранимы. Естественно, для матери имеет большое значение, подготовит ли врач или другой представитель медицинского учреждения ее к такому известию, объяснит ли, какое будущее ожидает ребенка и чем семья ему сможет помочь. Иное дело, если мать сама внезапно поймет или, не будучи подготовленной, получит информацию, что родила аномального ребенка. Тогда размеры семейной катастрофы трудно предсказать, поскольку потрясенная мать, безусловно, будет видеть все в самом мрачном свете. Родители иногда немедленно отказываются от малыша или стремятся устроить его в стационар, не учитывая той большой пользы, которую ему принесет семейное воспитание. В это время семья нередко обращается к врачу за советом, следует ли отдать ребенка на воспитание в специальное учреждение, и если да, то когда лучше это сделать. Правильный совет может последовать лишь при хорошей ориентировке врача в психологическом состоянии матери и межперсональных отношениях в семье. Он должен указать, что основная ответственность за воспитание лежит на родителях и что для ребенка, в особенности отстающего в развитии, наилучшей средой, безусловно, является семья. В тех же случаях, когда имеется стойкое отрицательное отношение к ребенку, приходится рекомендовать детское учреждение.

РАСПОЗНАВАНИЕ ОТСТАЛОСТИ В ДОШКОЛЬНЫЕ ГОДЫ И ОТНОШЕНИЕ СЕМЬИ К ЭТОМУ ФАКТУ

Если психическое недоразвитие не глубоко и не сопровождается аномалиями строения тела, то оно обычно распознается не ранее чем через несколько лет после рождения ребенка. Это открытие для семьи не будет столь внезапным и травмирующим. В настоящее время многие родители имеют представление об основных этапах развития детей или сравнивают их со сверстниками. Когда они отмечают отклонения в созревании своего ребенка, то сначала подозревают, а затем спустя некоторое время с помощью специалистов или самостоятельно приходят к выводу о возможной его неполноценности. Однако часто, обращаясь за советом, они не столько стремятся получить диагностиче-

ское заключение, сколько хотят услышать разуверения в серьезности положения, и в надежде на это ходят от одного специалиста к другому. Трудная задача врача заключается часто не столько в правильной формулировке диагноза, сколько в объяснении родителям их роли в стимуляции развития ребенка, т. е. того, как можно помочь ребенку в рамках семьи. Естественно, это следует делать с участием специалистов и соответствующих детских учреждений, чтобы достигнуть максимума потенциальных возможностей ребенка.

РАСПОЗНАВАНИЕ ОТСТАЛОСТИ В ПЕРВЫХ КЛАССАХ ШКОЛЫ И ОТНОШЕНИЕ К ЭТОМУ СЕМЬИ

У наибольшего числа детей с психическим недоразвитием диагноз ставится в 7—8 лет. Это связано с тем, что их подавляющее большинство имеют неглубокую степень умственной отсталости, которая проявляется лишь при начале обучения, во время освоения новой социальной роли — ученика школы. Распознаванию способствуют постепенно увеличивающаяся интеллектуальная нагрузка и возможность сравнения продуктивности у детей. Выявление отсталости в этом возрасте, а не позже имеет свои положительные стороны. Ребенок своевременно подключается к программе, отвечающей его возможностям и содержащей подготовку к посильному для него труду. Ни родители, ни учителя не будут принуждать его овладевать излишне сложным для него учебным материалом с риском декомпенсации и приобретения невротических наслоений из-за неспособности справляться с тем, что доступно окружающим его нормальным детям. В этот момент есть еще время для перестройки ролей членов семьи. Родителям приходится изменить планы на будущее ребенка, чтобы экспектации семьи соответствовали его возможностям. Желательно, чтобы они познакомились с теми семьями, в которых уже имеется опыт по воспитанию отсталых детей, с тем чтобы перенять необходимые навыки правильного отношения к ребенку и технику его воспитания.

ТИПЫ И ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ РОДИТЕЛЬСКИХ РЕАКЦИЙ НА ПОЯВЛЕНИЕ В СЕМЬЕ ТЯЖЕЛОГО УМСТВЕННО ОТСТАЛОГО РЕБЕНКА

Ум в представлениях людей является очень большой ценностью, и в связи с этим интеллектуальное недоразвитие рассматривается как серьезная и отчасти отталкивающая окружающих инвалидность. Это приводит к тому, что многие родители, впервые узнавшие об отсталости своего ребенка, оказываются тяжело потрясенными. И естественно, что каждый из них это событие переживает по-своему. Ниже описаны некоторые типы реакций родителей.

Дефект ребенка может интерпретироваться как собственная неполноценность, особенно когда родитель отождествляет себя с ним. Из-за этого резко страдают цели его жизни. Потеряв уверенность в себе, такая мать, например, не умеет организовать необходимый уход, не способна применить даже известные ей знания по воспитанию, теряется при каждом новом обнаружении проявлений болезни.

Родители, предчувствующие пренебрежение, жалость или удивление окружающих и утрату своего общественного престижа, начинают больше заботиться о том, чтобы ребенок лучше выглядел на людях, или даже скрывает его от людей. В такой борьбе за внешнее впечатление они могут «забыть» о необходимости уделять особое внимание корригирующему воспитанию. Стыдясь ребенка, они не замечают его действительных нужд.

Одновременное переживание и любви, и неприязни родителями к их детям, вероятно, очень интенсифицируется по отношению к умственно отсталому ребенку. Неспособность отсталого ребенка и его раздражающее поведение — источники дополнительных разочарований, они вызывают гнев, негодование, которые могут привести даже к желанию его смерти. В связи с этим можно ожидать несообразного поведения, проявляющегося то отвержением, то сверхопекой. В такой ситуации трудно систематически и упорно (а именно это требуется от родителей) заниматься тренировкой и воспитанием отсталого сына или дочери.

Постоянное чувство горя не должно рассматриваться как патологическая реакция у всех тех, кто имеет такого ребенка. Большинство родителей разочарованы в нем и опасаются за его будущее. Для неко-

торых же родителей диагноз психического недоразвития аналогичен отсутствию ребенка или даже его смерти, что приводит к реакции горя, сходной с такой, которая наблюдается при утрате любимого существа. В состоянии отчаяния родители не могут оказать должного внимания. Они либо парализованы своими переживаниями, либо не видят никакой перспективы в заботе о ребенке с таким недостатком. И в том и в другом случае вместо усиленного ухода и внимательного воспитания ребенок получает мало внимания или ничего вовсе, в связи с чем его состояние может только усугубляться.

Иногда один из родителей принимает роль мученика и жертвует всем во имя ребенка. Последний, таким образом, становится фокусом всех родительских устремлений в ущерб интересам других членов семьи. Это может привести к нарушению семейных отношений, включая конфликты между родителями, с другими детьми в семье и т. п. Умственно отсталый ребенок оказывается причиной обоюдных упреков и критики. Как правило, в этой ситуации ребенку, отстающему в развитии, не лучше, так как чрезмерная опека чаще всего выражается в том, что за него все делают, не позволяя пробовать свои силы и совершенствовать таким образом умения. Положение становится еще более трудным, если из-за него возникают конфликты, распадается семья. Настроение матери мешает ей заниматься воспитанием, передается ребенку, создавая условия для невротических и даже психотических реакций.

В некоторых случаях родители остро переживают критику их отсталого ребенка и реагируют негодующе и воинственно. В крайних случаях они отвергают само существование недоразвития, оправдывая недостатки ребенка, и ищут подтверждения у специалистов своего мнения. Если дефект сына или дочери отвергается искренне, то, естественно, родители мало что делают для воспитания, необходимого психически недоразвитому индивиду. Они не организуют корригирующего лечения, противятся тому, чтобы обучать ребенка по специальной программе. Все это в конечном итоге приводит к усугублению его состояния и невротическим реакциям на трудности жизни.

Вероятно, большинство родителей не способны осознать глубинные переживания, лежащие в основе их душевного дискомфорта, чувства депрессии и тревоги, появляющиеся, когда они оказываются перед фактом, что в семье имеется отсталый ребенок. Врачу же очень важно об этих механизмах знать, так как это дает ему дополнительные возможности для проведения психотерапии с родителями, а следовательно, через них и для помощи психически неполноценному ребенку. Нижеперечисленные внутренние конфликты родителей являются наиболее частыми (Roos Ph., 1975).

Обычно свои мечты о достижениях и счастье родители переносят на детей. Нередко через них они пытаются реализовать свои неосуществленные стремления. Отсталый же ребенок оказывается совершенно неподходящим для этого средством. Такое разочарование — плохой помощник воспитателю. Не видя возможности осуществить свои амбиции, родитель не сможет заметить реальных успехов ребенка и помочь ему совершенствовать его скромные возможности для социального приспособления.

Человеческое стремление к душевному контакту редко осуществляется полностью. Некоторым очень трудно разделить свои переживания даже с родителями и близкими. Им хочется в собственном ребенке найти существо, способное на тонкую душевную близость и понимание. Такая надежда могла сформироваться в воображении еще до рождения ребенка. Эта надежда рушится из-за относительной неспособности отсталого ребенка к общению или из-за его невозможности ответить на попытки родителя достигнуть полного взаимопонимания. В силу этого, осознавая, что его ребенок отсталый, родитель нередко не идет даже на возможное сближение с ним. При отсутствии желаемого душевного резонанса родитель не сможет заметить и тех переживаний, на которые способен отсталый, и тем самым лишит его своей эмоциональной поддержки, столь необходимой для обучения и приспособления к жизни.

Психическое недоразвитие ребенка оживляет тревоги, связанные с чувством беспомощности, которые драматически напоминают родителю, что его мечты могут быть целиком уничтожены и что ни он, и никто другой не могут ничего с этим сделать. Из-за подобных мыслей родители опускают руки, перед лицом своей незащищенности от трудностей они не могут заставить себя сделать необходимое усилие для обслуживания и лечения ребенка.

Иногда отец или мать, узнав об отсталости ребенка, задают себе вопрос: «Почему у меня?» Они оказываются сраженными грандиозностью кажущейся несправедливости. В своих отчаянных поисках ответа на этот вопрос они думают о своей тяжкой виновности, за которую несут наказание, либо приходят к мысли о том, что в природе нет справедливости. Первая мысль вызывает у родителей чувство вины, угрызения совести, само- и взаимообвинения, а последняя — может угрожать их этическим или моральным устоям. «Искупление вины», как правило, сказывается в чрезмерной заботе о ребенке, приводящей к почти полному параличу его активности и к дальнейшей его неприспособленности, лишению возможности мобилизовать свои имеющиеся потенции для социальной адаптации. Во втором случае поведение

родителя может носить непоследовательно «психопатический характер». Вразрез со всеми социальными нормами он может требовать компенсации за свои страдания, публично отказываться от обязанностей воспитателя или добиваться немедленного исправления всех недостатков ребенка.

Не так уж редко людям не удается осуществить свои детские и юношеские мечты в профессиональном плане, стать яркими и значительными личностями в обществе. В этом случае у них может появиться стремление занять важную и социально значимую позицию в семье — роль мужа, отца, матери, жены и т. п. Внезапное крушение надежд, неспособность выполнения родительских ролей согласно своему идеалу при появлении в семье отсталого ребенка могут привести некоторых из них к мыслям о собственной ничтожности и никчемности в обществе. У них пропадают стимул и смысл жизни, и они действительно перестают справляться с родительскими обязанностями.

Обычно родители стремятся предугадать будущее своего ребенка, с воодушевлением ожидая таких событий, как посещение школы, успехи в ней, в спорте, думают о браке, о профессиональных достижениях сына или дочери и т. д. Естественно, что родители поддерживают оптимистическую ориентацию на будущее. Семья с отстающим в развитии ребенком, с другой стороны, вероятно, предвидит его будущее как источник возрастающей фрустрации и тревоги. Родители боятся, что их ребенок предстанет перед такими психическими травмами, как учебные неудачи, неспособность посещать массовую школу, работать, жить независимо, быть обреченным на одиночество и изоляцию. В их представлении будущее не несет ничего хорошего, в связи с этим они живут прошлым, сменив оптимистическое отношение к жизни на пессимистическое, давая ребенку намного меньше того, что могли бы дать.

Видя символическое продолжение своей жизни в детях, а затем и во внуках, родители умственно отсталого переживают, кроме всего прочего, еще и возможность прекращения их рода, особенно если этот ребенок — единственный.

Описанные страдания родителей, условно сведенные в ряд вариантов, могут встречаться у одних и тех же людей одновременно или последовательно. Как правило, они продолжаются очень длительно, реже — кратковременны и неглубоки.

Переживания способны надолго дезорганизовать поведение родителей, мешая им выполнять свою роль по отношению к ребенку с нарушениями развития. В этом случае прямая обязанность врача — распознать особенности душевного конфликта, облегчить страдания, исправить отношение к воспитательским обязанностям. Без этого

невозможно осуществлять продуктивное лечение и социализацию ребенка.

В связи с появлением в семье отсталого ребенка у родителей, если не возникает ощущение особенно тяжелой катастрофы, вырабатывается новая жизненная ориентация (Menolascino F. J., Egger M. L., 1978). Зная и правильно оценивая эту ориентацию, удается учесть ее влияние на процесс лечения и абилитации ребенка, а также дать соответствующие советы и назначения для родителей.

Рождение больного ребенка травмирует матерей, нарушает психическое здоровье и меняет жизненный стереотип. Катамнез показывает преобладание у матерей аффективных расстройств. Характер психопатологии зависит от периода заболевания, преморбидных особенностей и факторов социального убеждения. Динамика психогенного заболевания — смена острой психопатологии затяжными невротическими, а затем формирование патологического развития. Затяжной характер стресса приводит к развитию психосоматических расстройств, наряду с психопатологическими. И те и другие наиболее выражены у акцентуированных личностей. В этом случае необходима реабилитация — психотерапия, медикаменты, социотерапия с учетом преморбида и возникновения в семье сложных семейных проблем. Эффективность мероприятий зависит от своевременного помещения больного ребенка в специализированное учреждения.

Р. Ф. Майромяном (1976) с помощью клинико-психологического метода были изучены 102 матери, имеющие тяжело и глубоко умственно отсталых детей, которые были помещены в специализированные интернаты. У 39 из них были акцентуация личности. В 43 семьях больной — единственный ребенок, в 54 имеется еще один здоровый ребенок, в 5 семьях — два здоровых ребенка. 92 матери положительно относились к беременности. У них, после того как они узнавали диагноз, в большей части случаев (48%) возникали депрессии, в том числе и с идеями самообвинения, менее чем в 20% — тревога, в 16,7% было суицидальное поведение, в 24,5% наблюдались аффективно-шоковые и истерические расстройства. Часто (22,4%) появлялись психосоматические расстройства в форме дисменореи, субфебрилитета, поседения, похудания. Острый период продолжался от нескольких месяцев до двух лет. Особенно тяжело переживалось рождение больного первенца. 35 женщин, главным образом не акцентуированных личностей, смогли адаптироваться к драматической ситуации. Они реалистически оценивали ситуацию, принимали рекомендации врачей о целесообразности помещения ребенка в специализированное учреждение, справлялись со своими обязанностями. Кратковременные невротические

реакции, неустойчивость аффекта, бессонница, головные боли не сказывались на их общем состоянии, они справлялись со своими домашними и служебными обязанностями.

Сплотиться вокруг больного ребенка удалось лишь 28 семьям. Остальные семьи распались, не выдержав бремени переживаний и ответственности за судьбу ребенка-инвалида.

Дальнейшая динамика психогенных расстройств у матерей зависела от сохранения целостности семьи, наличия здоровых детей, рождения здорового ребенка, госпитализации больного. В восстановлении психического здоровья большую роль играли преморбидные особенности личности.

2/3 детей воспитывались семьями дома. Необходимость физического напряжения в процессе обслуживания детей отягощала положение родителей. В течение более позднего, второго периода депрессии у матерей смягчались, а тревога усиливалась. В это время у акцентуированных матерей возникали истерические расстройства. Депрессивные идеи самообвинения ослабевали, но оставалась жертвенная жизненная позиция. Тревожная депрессия сохранялась у 35% женщин, были фобии смерти, удушья, сумасшествия. Астеническая и апатическая депрессии отмечались у 20%. У многих женщин изменился характер психологической защиты. Исчезли или ослабели чувства вины. 19 детей воспитывалось по типу гиперопеки, часть матерей работали в том же интернате, где находился ребенок. У некоторых женщин отмечался механизм переноса вины на других. Реже они отрицали диагноз, игнорировали врачебные рекомендации и переходили от одного врача к другому в надежде получить оптимистический прогноз состояния ребенка. У подавляющего большинства родительниц возникали соматические расстройства: ВСД (вегетососудистая дистония), тики, дисменорея, гипертония, мигрень, дискинезия ЖКТ (желудочно-кишечного тракта). Во время этого периода изменился социальный статус матерей — они не могли работать вне дома, оставили учебу, изменили характер работы. Распалась половина семей. У 40% большей частью акцентуированных женщин психические и соматические расстройства стали хроническими. Этому способствовали распад семьи, отсутствие других детей, смерть членов семьи.

В то время, когда детям-инвалидам становилось четыре и более лет, только треть матерей смогло адаптироваться к трудной жизненной ситуации.

У братьев и сестер в этих семьях, переживавших отрицательные психологические влияния, нередко возникали заикание, энурез и другие невротические реакции.

ПОДДЕРЖКА РОДИТЕЛЕЙ ВО ВРЕМЯ СТРЕССА ОТ ВПЕРВЫЕ ПОСТАВЛЕННОГО ИХ РЕБЕНКУ ДИАГНОЗА ТЯЖЕЛОЙ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ И В ДАЛЬНЕЙШЕМ ПРИ ЕГО ВОСПИТАНИИ

Родителей во время стресса от впервые поставленного их ребенку диагноза тяжелой умственной отсталости необходимо поддержать, дать необходимые объяснения, раскрывающие истинное состояние ребенка и перспективы его развития, которые бы подчеркнули желательность планирования отдаленного будущего ребенка лишь по мере его созревания и уточнения его возможностей. Следует также подготовить обоих родителей к активному участию в жизни и воспитании ребенка, от чего будет зависеть его развитие.

Помощь родителям, переживающим потрясение из-за невозможности осуществить амбиции в отношении оказавшегося отсталым ребенка, различна. Тем, у кого имелись характерологические особенности или невротические симптомы до рождения ребенка, необходимо назначить соответствующее психотерапевтическое или медикаментозное лечение. Тяжело переживающим психически полноценным родителям необходима моральная поддержка, обсуждение с ними родительских ценностей и обязанностей и их важности для воспитания. Необходимо обратить их внимание на имеющиеся привлекательные особенности ребенка, указать на то, как он нуждается во всемерной и умелой заботе.

Наиболее часто наблюдаются разочарования и отчаяние родителей в связи с неспособностью преодолеть возникающие житейские трудности, сопровождающие уход за отсталым ребенком и его воспитание. Даже понимая свои обязанности и душевно принимая больного, мать может быть не в силах обслужить его, в особенности если у него гиперактивное поведение или в семье имеются другие маленькие дети. Как правило, в таком же трудном положении оказывается мать после распада семьи. Тяжесть возникновения у нее отчаяния зависит от выраженности и множественности проявлений неполноценности у ребенка, размеров семьи, эмоционального климата, материального благополучия, территориальной близости к необходимым медико-педагогическим учреждениям и т. д. Усложняют положение семьи слабое понима-

ние врачами реальных родительских требований и недостаточность медико-педагогических учреждений, консультирующих и осуществляющих помощь. Врачи не всегда учитывают различия между семьями, имеющими детей с неврозами, и детей с психическим недоразвитием. Не следует понимать причину дезадаптации родителей только как следствие их невротического состояния, надо думать о реальных трудностях воспитания. Некоторые специалисты рассматривают умственную отсталость как безнадежное состояние и предлагают родителям прекратить борьбу за улучшение в их развитии, с тем чтобы отдать ребенка в специализированное учреждение. Даже если это и не говорится то, родители все равно не получают необходимую помощь.

Врачи должны обеспечить семье ту помощь, в которой она нуждается (психиатрический диспансер, детсад для отсталых детей, специальная школа и т. д.). В зависимости от возраста ребенка и выраженности трудностей он может обслуживаться на дому, направляться в детсад на постоянное посещение или на время (для отдыха матери), снабжаться специальными приспособлениями для ухода и т. д. Таким образом, правильное понимание специалистами нужд семьи и ее поддержка в сочетании с разумным использованием возможностей учреждений могут эффективно смягчить переживания родителей и в то же время уменьшить число направлений детей в специализированные учреждения. Трудности в семьях с умственно отсталыми детьми возникают на разных этапах жизни ребенка, так как с возрастом его требования увеличиваются. Поэтому родителям необходимо поддерживать постоянную связь с врачами, специальными психологами, специальными педагогами (дефектологами).

Рождение неполноценного ребенка приравнивается по степени тяжести стресса к переживаниям утраты супруга, тюремному наказанию. В этот момент жизни нарушаются семейные отношения, особенно между родителями и детьми. Наибольшие трудности возникают при рождении детей, у которых еще имеются и внешние дефекты. Искаженное поведение родителей в связи с переживаемым стрессом приводит к нарушению взаимодействия с социумом (родственниками, знакомыми, врачами, педагогами); расстройству супружеских и других семейных отношений (искажению позиции отца, заброшенного в этой ситуации); нарушению репродуктивного поведения (при небольшом риске отказываются зачать, а при большом — страстно желают это сделать). У родителей складываются неверные представление об отсталом ребенке, возможностях его лечения и воспитания (даже декларируя понимание, их поведение отражает надежду на изменение диагноза). Эти представления родителей — их средства психологической защи-

ты, возникающие даже и при легкой отсталости детей. Степень дезадаптации родителей зависит от их отношения к недоразвитию, его тяжести, предполагаемых ими последствий и их ценностных ориентаций. Медико-генетическую консультацию семьи желательно совмещать с психолого-педагогическими советами. Следует дать информацию об особенностях состояния ребенка, его возможностях, развитии, обучении. Необходимо оптимизировать отношения в семье через принятие адекватных ролевых позиций. К сожалению, в среднем для 50% семей, обратившихся за консультациями, они оказываются бесполезными. Половина недопонимает полученную информацию. Не более 25% усваивают полученное. На эти результаты влияет плохая подготовка семьи в женской консультации, неполное восстановление психических функций у тяжело соматически больного ребенка, низкий уровень образования родителей, время, прошедшее после рождения ребенка и постановки диагноза. Имеет значение психическое состояние родителей, предубеждения, ожидания, а также особенности личности консультанта. Психокоррекционную работу приходится проводить с учетом сказанного (Семаго М. М., 1992).

Семья с умственно отсталым ребенком находится в ином положении в обществе, чем семья здорового ребенка. Это накладывает отпечаток на процесс его воспитания. Специфика отношений с таким ребенком может усугубить его недоразвитие. Недоучет индивидуальных особенностей общения такого ребенка с родителями может обострить противоречия между возможностями ребенка и требованиями общества.

Особенности психологии родителей, имеющих детей-инвалидов, можно показать на примере семей с детьми, страдающими болезнью Дауна. Эти родители отличаются повышенной тревожностью, заниженной самооценкой, чувством неполноценности. У них завышенная оценка ребенка, трепетное к нему отношение, стремление, хотя бы внешне, сделать его лучше. Чувства к ребенку — амбивалентные (любовь и неприязнь), постоянное сокрытие разочарования, гнева, очень негативное отношение к недоразвитию ребенка и постоянная боязнь того, что произойдет с ребенком в будущем. Депрессия и тревога, беспомощность, переживание несправедливости, которые возникают под влиянием многих морально-психологических факторов, личностных качеств и особенностей отношений в семье, накладывают отпечаток на все сферы жизни и деятельности семьи и неизбежно ведут к деформации отдельных сторон личности родителей. Для таких семей характерны переживания обременительности обязанностей, заниженный уровень требовательности к ребенку, непонимание потребностей ребенка. Они вынуждены смягчать авторитарность воспитания, что обу-

словлено ограниченными способностями ребенка и его недостаточным общением. На передний план выступает жертвенность матери и в то же время ее постоянная потребность в поддержке и опоре, постоянная вынужденная сдержанность в проявлении переживаний из-за своих нереализованных полностью возможностей. Еще одна особенность семей — их либеральное отношение к любым сексуальным проявлениям ребенка. В тех случаях, когда семья сохраняет свою целостность, между супругами устанавливаются отношения партнерства и дружбы, что связано с необходимостью объединения усилий для совместного противостояния, как они думают, негативному отношению общества. Воспитание ребенка сверхопекающее или противоречивое — то сверхзащищающее, то отвергающее. Критика в адрес больного со стороны окружающих не принимается, отвергается факт его отставания. Отношение к ребенку из-за его большой беспомощности — опекунское, покровительственное. Обременительность родительских обязанностей, ощущения бесплодности воспитания приводят к ошибкам, эпизодичности и непоследовательности в воспитании. Уровень требовательности к ребенку часто занижен, что связано с незнанием его потенциальных возможностей, а это не позволяет развить у него необходимые для адаптации качества.

Рекомендации специалистов этим семьям должны предусматривать все то, что поможет интеграции ребенка в общество: сообщение оптимальной информации по физиологии, психологии и педагогике аномальных детей, перспективах развития. Кроме того, следует предоставить сведения о возможностях медицинских, психологических и социальных служб и побуждать обращаться за помощью к специальным педагогам (дефектологам) и к психотерапевтам для поддержания благоприятного психологического климата в семье. С целью снижения эмоционального напряжения и тревожности, чувства беспомощности и вины нужна психологическая помощь, клубы неформального общения семей, общины для проживания подросших инвалидов, имеющих стареющих родителей (Устимова Т. А., 1998).

В работе с родителями умственно отсталых детей следует соблюдать тактичность, убеждать их в необходимости, по мере возможности жить с ребенком нормальной жизнью, развивая его и обучая навыкам самообслуживания. Необходимо помочь родителям адаптировать детей к окружающей действительности, сформировать адекватное представление о месте их в обществе (Галкина Е. В., 2001).

В завершении раздела следует отметить, что степень проблемности внутрисемейных отношений напрямую не зависит ни от характера заболевания, ни от выраженности интеллектуальной, речевой и поведен-

ческой патологии. Влияние патологического фактора (до известной степени его выраженности) существенно опосредуется личностными особенностями родителей, особенно матерей, установками, характером семейной психологической атмосферы и рядом других переменных (Шипицына Л. М., Сорокин В. М., Михайлова Е. В., 2002).