**Розумова відсталість**

Розумова відсталість, або олігофренія, являє собою групу різних по етіології й патогенезу хворобливих станів, основним проявом яких є інтелектуальний дефект, що приводить до соціальної дезадаптації. Діагностика олігофренії, досить певна у важких випадках захворювання з різко вираженим інтелектуальним дефектом, стає значно менш чіткої при легких ступенях розумової відсталості, що граничать із варіантами слабкого інтелектуального розвитку в психічно здорових людей.

Емпіричне пізнання й наукові дослідження дозволили побудувати дві моделі розумової відсталості: біомедицинську й соціокультурну. Прихильники біомедицинської моделі, розглядаючи розумову відсталість із позицій загальної медицини, затверджують, що для діагнозу олігофренії істотним є встановлення серйозних змін у головному мозку. Навпроти, прихильники соціокультурної моделі наполягають на важливості соціальної функції й здатності хворого адаптуватися до норм, прийнятим у даному культурному середовищі. Для прихильників цього напрямку уявлення про вроджене походження мозкових змін, що приводять до затримки психічного розвитку, не є аксіомою; уважається, що інтелектуальний дефект може формуватися протягом періоду соціалізації дитини у зв'язку з умовами виховання. Щодо цього можна бачити чіткі аналогії з уявленнями про розлади особистості, що допускають поряд з «ядерними» психопатіями існування придбаних форм особистісних аномалій, які можуть виникати на будь-якому етапі соціалізації дитини й підлітка. Патогенетична близькість обох захворювань підсилюється тим обставиною, що розлади особистості в дітей і підлітків часто сполучаються з відставанням розумового розвитку, у механізмах якого відіграють роль як фактори соціального середовища, так і дизонтогенез центральної нервової системи.

В основу діагностики розумової відсталості, на думку одного із засновників дитячої психіатрії в нашій країні, Груні Юхимівни Сухаревої (1891-1981), повинен бути покладений клініко-психопатологічний принцип. Відповідно до цього принципу, критеріями діагнозу олігофренії є:

а) Дифузійний (тотальний) характер слабоумства, при якому страждають не окремі здатності й навички, а особистість у цілому. Цей клінічний підхід відрізняється від принципів функціональної психології, для якої діагноз розумової відсталості цілком зводиться до недостатності інтелектуальних процесів, установленої за допомогою методів психометрії. Із клініко-психопатологічних позицій вимір інтелекту за допомогою тестування дає лише часткову (хоча й істотну) картину змін психічної діяльності. Визначення рівня психічного функціонування повинне ґрунтуватися на всій доступній інформації. Потрібно враховувати, що виявляють при психопатологічному обстеженні здатність до утворення абстрактних понять, уміння виділити головне й другорядне в одержуваній інформації, розвиток мови й здатність користуватися нею в умовах природного спілкування, рівень активної уваги, характер поведінкових й емоційних реакцій. Із клінічної точки зору олігофренія - це не стільки розумове недорозвинення, скільки складний психопатологічний синдром, що включає симптоми розумової відсталості.

б) Непроградієнтний (стабільний) характер інтелектуальної недостатності, що, виявившись у дитинстві, надалі не прогресує. Розумовий дефект не може повністю загальмувати розвиток дитини, хоча темп цього розвитку вповільнений. У результаті до підліткового або юнацького віку досягається рівень розвитку, порівнянний з тим, що має місце в психічно здорових дітей дошкільного або молодшого шкільного віку. Це не означає, що шістнадцятирічний олігофрен те ж саме, що десятилітня дитина з нормальним психічним розвитком, але лише підкреслює, що інтелектуальний дефект залишається протягом усього періоду розвитку стабільним, а паралельно йде лише процес повільного нагромадження знань і навичок, що сприяють соціальної адаптації суб'єкта. Це нагромадження знань і навичок може бути досить значним, завдяки чому тести показують іноді збільшення IQ; це не виключає факту існування стійкого розумового дефекту, що проявляє себе при клініко-психопатологічному дослідженні.

По виразності розумової відсталості розрізняють трохи її ступенів. Найбільш важкої є глибока розумова відсталість, або ідіотія. При ній мова й мислення у хворого повністю нерозвинені. Хворі не володіють навіть елементарними навичками самообслуговування, поїдають неїстівні предмети, їх не вдається привчити до елементарної охайності. Рухи їх мало координовані, емоції виражаються нечленороздільними лементами й хаотичним порушенням. Прогрес в інтелектуальному розвитку неможливий, хворі потребують постійної допомоги й нагляді.

Помірна розумова відсталість або імбецильність - середня по глибині ступінь олігофренії. Хворі можуть вимовляти короткі, прості фрази, розуміють нескладну за змістом мова. Але запас знань у них дуже обмежений і нагромадження його йде вкрай повільно, відстає розвиток навичок самообслуговування й моторики. Хворі можуть навчитися виконувати прості трудові операції: мити посуд, підмітати підлогу й т.п. Але участь їх у суспільній праці обмежена, зводиться до виконання найпростішої фізичної роботи при постійному контролі й спонуці, тому що почуття боргу й відповідальності в них нерозвинене. Зовсім незалежне проживання досягається рідко. Багате емоційне життя: хворі випробовують прихильність до близьких, у них розвинене почуття сорому, уразливість, вони здатні реагувати на похвалу й осудження. Використати психометричні тести важко, тому що хворі погано розуміють інструкції, що дають їм, але за деяким даними, IQ при імбецильності перебуває в границях від 35 до 49. При більше низьких цифрах прийнято говорити про важку розумову відсталість.

Легка розумова відсталість, або дебільність, важка для діагностики. Діти з легкою розумовою відсталістю розвиваються звичайно повільніше, ніж у нормі, пізніше починають ходити, вимовляти перші слова. Мовні навички при розвитку фразової мови здобуваються ними із працею й з великою затримкою. Але все-таки діти після 5 років у достатньому ступені опановують мовою, більшість із них досягають повної незалежності в догляді за собою: уміють самостійно себе обслуговувати в побуті, здобувають гігієнічні навички, проявляють ініціативу в повсякденних домашніх справах, у дитячих іграх усвідомлено маніпулюють іграшками, можуть підтримати колективну гру, запам'ятати невеликий вірш, виявляють цікавість до книжок з яскравими картинками. Наявне в них уповільнення темпу психічного розвитку, недолік фантазії й допитливості, низька популярність серед дітей у групі часто мало турбують батьків і не привертають увагу вихователів дитячої установи.

Розумовий дефект проявляє себе з початком шкільного навчання. Тут у дебільних дітей виявляється нездатність до утворення абстрактних понять при відносній схоронності наочно-образного мислення. Дитина погано осмислює задане учителем завдання, які легко засвоюються іншими дітьми в класі; для розуміння завдання потрібно, щоб воно було викладено у вигляді коротких пропозицій із простою граматичною конструкцією (без вступних слів, дієприкметникових зворотів і т.п.). Підказка, натяк мало допомагають - дитині потрібно розтлумачити завдання повністю, у всіх деталях. Навички простого читання, листи засвоюються дуже повільно, і для повного засвоєння завдання потрібно повторювати багаторазово протягом 10-20 днів, хоча механічна пам'ять при дебільності звичайно не страждає, і стомлення в процесі виконання завдання не зростає (при коректурній пробі число помилок не збільшується).

Діти погано розпізнають відносини подій і предметів у часі й у просторі; поняття «раніше», «пізніше», «праве», «ліве» уловлюються ними важке. Звичайне завдання для молодших школярів: зрівняти два подібних предмети по величині, обсягу, вазі - дебільною дитиною не виконується; для того, щоб домогтися позитивного результату, потрібно обидва предмети дати йому в руки, прикласти їх один до іншого. Щоб перейти від такого наочно-діючого навчання до наочно-образного, що оперує не самими предметами, а уявленнями про їх, їхніми образами, потрібно кілька років. Завдання знайти розходження між подібними предметами виконується дітьми з більшою легкістю, чим завдання знайти загальне в декількох предметах або малюнках. При цьому дебільні діти можуть працювати одночасно не більш ніж з 2-3 предметами.

При навчання лічбі діти з легкою розумовою відсталістю погано засвоюють поняття кількісного змісту числа, зміст умовних арифметичних знаків, без попереднього роз'яснення не вловлюють умови нескладного завдання. Вони із працею засвоюють правила правопису, фрази будують примітивно, мова страждає аграматизмами, недорікуватістю. Уява їх не розвинена, діти не можуть придумати закінчення незакінченої розповіді, не вміють включатися в чужу роль («Що б ти робив на місці хлопчика, якому мама відмовилася купити іграшку?»). Важко навчити дитини зображувати зайку, порося; вдається лише домогтися, що він скаже: «Хрю-хрю». Дитина не схоплює вираження осіб персонажів на картинці, якщо тільки воно не випливає із всієї зображеної ситуації. Дебільні діти люблять слухати музику, намагаються танцювати. Але їхні рухи неспритні й розгонисті, руху рук і ніг не погодяться між собою. Емоції їх примітивні, немає складних відтінків переживань, міміка невиразна.

При всій обмеженості інтелектуального розвитку хворі з легкою розумовою відсталістю непогано орієнтуються в нескладних побутових ситуаціях, здатні вести самостійне життя. Майже всі вони закінчують допоміжну школу для розумово відсталих дітей, уміють читати й писати, опановують простим рахунком. У дозрілих літах багато хто з них працюють на нескладних роботах і навіть одружуються. Ступінь їхньої соціальної адаптації визначається характером поводження; вона знижується у випадку підвищеної збудливості, агресивності хворих. Більша сугестивність і нездатність оцінити відносини між людьми робить їх нерідко жертвою зловмисних елементів, що утягують їх у злочинні дії. Низький рівень моральних затримок веде також до розгальмування сексуальних потягів, а в жінок - до частих позашлюбних зв'язків і вагітностей. Відзначається також схильність до зловживання психоактивними речовинами, бродяжництву.

Якщо діагноз глибокої й помірної розумової відсталості не викликає більших труднощів, то встановлення діагнозу легкої розумової відсталості часто виявляється спірним і викликає більші сумніви. Мова йде про відрізнення легкого ступеня дебільності від так називаної прикордонної розумової відсталості. Остання не може бути віднесена до розладів психічної діяльності і являє собою крайній варіант нормального розумового розвитку. Якщо «щира» олігофренія в різних країнах стабільно становить від 1 до 3% усього населення, то частота прикордонної розумової відсталості коливається в широких межах залежно від соціальних і культурних факторів. Діти із прикордонною розумовою відсталістю, як правило, позбавлені батьків або виховуються в неблагополучних родинах, де низок престиж утворення. До 6-7-літнього віку готовність їх до школи залишається низкою, бажання вчитися відсутній. Досягнення їх у навчанні вкрай низки, і програму школи вони не засвоюють, незважаючи на всі зусилля педагогів. Внаслідок соціально-педагогічної занедбаності поводження їх виявляється девіантним або делінквентним.

Подібні діти й підлітки являють собою більшу проблему для органів народного утворення, правоохоронних органів і для всього суспільства. Не могти вирішити її традиційними методами педагогіки, суспільство адресується за допомогою до психіатрів, які під суспільним тиском змушені бувають уживати зусилля по обстеженню дітей і підлітків із прикордонною розумовою відсталістю. При обстеженні виявляється, що рівень шкільних знань у них не відповідає віку або наближається до нульового. Однак відсутній характерна для «щирої» олігофренії тотальність психічних порушень. При слабкому розвитку відверненого, логічного мислення такі діти самостійно опановують складними навичками, необхідними їм у побуті. Так, вони можуть знати всі тонкості рибного лову, прибутково торгують на ринку, успішно ремонтують електроприлади, велосипед і т.п. У групі однолітків, з якими вони спілкуються поза школою, вони мають авторитет і нерідко самі стають організаторами злодійських дій, пограбувань квартир, спритно вміючи йти від відповідальності.

Невиправдане встановлення у випадку прикордонної розумової відсталості медичного діагнозу не вирішує ніяких проблем. Відсутність чітких ознак розладу психічної діяльності робить безглуздим включення дітей і підлітків з низькими досягненнями в навчанні в програми лікування й профілактичних медичних заходів. Останні стають необхідними, якщо в суб'єктів із прикордонною розумовою відсталістю у зв'язку з конфліктною ситуацією формуються ті або інші невротичні й особистісні розлади, алкоголізм або наркоманія. У деяких випадках установлення діагнозу «легкої дебільності» і переведення дитини в допоміжну школу не сприяють нормальному розвитку, тому що в допоміжній школі вона також не засвоює полегшену програму навчання, інтересу до знань не проявляє, учитися не хоче, порушує дисципліну, прогулює заняття. У подібних випадках роль талановитого педагога й вихователя в перебудові особистості дитини більше значна, чим зусилля медичних працівників і психотерапевтів. Разом з тим труднощі розмежування легких форм дебільності й прикордонної розумової відсталості до кінця не вирішені. Обов'язковим у даних випадках є психологічне тестування, але й воно не завжди дає вичерпні результати. У цілому можна вважати, що досить високий рівень IQ (більше 90) дозволяє виключити діагноз розумової відсталості, тоді як низький рівень IQ (нижче 70-80) ще не дає достатніх даних для впевненої діагностики цього захворювання.

Для диференціального діагнозу зазначених станів необхідно також ураховувати етіологію й патогенез у кожному випадку розумової відсталості, дані сомато-неврологічного й генетичного досліджень.

Порушення розвитку (дизонтогенез) часто не обмежується психічною сферою. Розумова відсталість має у своїй основі та або інша зміна структури й функції головного мозку. Іноді це малі розміри головного мозку, недорозвинення окремих його частин (частіше лобових), гіпоплазія мозочка, мозолистого тіла. Розміри й число звивин у корі також відхиляються від норми. Зустрічаються стовщені, нечисленні звивини, а також занадто дрібні, різко звиті, численні звивини з атиповим малюнком. Спостерігаються й інші аномалії головного мозку. При мікроскопічному дослідженні виявляють порушення будови кори більших півкуль, втрату її шаруватості, атипове розташування нейронів, їхня нечисленність і слабкий розвиток асоціативних волокон. А оскільки череп і мозок розвиваються з одного зачатка (передній кінець хорди), те аномаліям мозку часто супроводжують аномалії будови черепа: зменшений у розмірі череп (мікроцефалія), баштовий череп, раннє зарощення й ущільнення швів, неправильна форма турецького сідла, посилений малюнок вен і пальцеві вдавлення на зводі й багато інших. Є пороки розвитку інших органів і систем організму: уроджені пороки серця, звуження сечоводу, аномалії залоз внутрішньої секреції й ін. Всі ці зміни тим більше виражені, чим раніше подіяв агент, що ушкоджує. Якщо поразка виникає в перші місяці вагітності, коли органогенез ще не закінчений, спостерігаються не тільки ознаки недорозвинення головного мозку, але й дисплазії інших органів. Небезпека виникнення аномалій розвитку зберігається в перші 2-3 року життя дитини, тому що найбільш молоді у філогенетичному відношенні мозкові структури дозрівають пізно й продовжують інтенсивно формуватися на ранніх етапах постнатального періоду.

Є дані про те, що в половині випадків олігофренії провідне значення в етіології має генетичний фактор, приблизно в 10 % випадків - патогенні фактори зовнішнього середовища (інфекції, інтоксикації, ендокринні порушення в матері в період вагітності); у частині випадків етіологія олігофренії залишається нерозпізнаної.

Аналіз патогенезу й клінічних проявів олігофренії й епілепсії дозволяє провести тим часом й іншим захворюванням певні паралелі. Особливо це стосується форм хвороб уродженої, спадкоємної природи з раннім початком у дитячому віці. Виникаюча при цьому розумова відсталість у хворих епілепсією подібна з олігофренним слабоумством. Разом з тим не є рідкістю типові епілептичні припадки при олігофренії. У цих випадках диференціальний діагноз олігофренії й епілепсії з розумовим дефектом завжди несе на собі риси довільності й не ґрунтується на переконливих фактах. Найбільш істотні розходження між цими двома захворюваннями стосуються особливостей зміни характеру й особистості хворих. У типових випадках у структурі особистості хворих з розумовою відсталістю переважають риси вираженого інфантилізму, тоді як при епілепсії на перший план виступають надмірна емоційна насиченість всіх психічних переживань і поводження з елементами агресивності. Однак ці розходження не завжди бувають досить виразними.

Потрібно додати, що як для олігофренії, так і для епілепсії характерна множинність факторів, серед яких велике місце приділяється факторові спадковості. Поліетіологічності цих хвороб відповідає поліморфізм патологоанатомічних змін у головному мозку, що включають як ознаки вродженої його неповноцінності, так і хворобливі зміни внаслідок органічної поразки центральної нервової системи на ранніх етапах онтогенезу. Все це дозволяє віднести розумову відсталість й епілепсію в групу психічних захворювань із поразкою головного мозку й мозковими дисфункціями.

Серед спадково обумовлених виділяють форми, пов'язані із хромосомними аномаліями, найчастіше з аномалією хромосоми 21-й пари й полових хромосом. Щирі причини їх невідомі. Приблизно вказують на значення обумовленого порушення обміну речовин у матері, радіації, вірусних інфекцій, промислових інтоксикацій. Показано, що при олігофренії з підвищеною кількістю Х-хромосом слабоумство виражене тим сильніше, чим більше Х-хромосом. При хромосомних аномаліях часто зустрічаються різноманітні каліцтва й відхилення в розвитку внутрішніх органів. Потомства такі хворі не залишають. Найчастіше зустрічаються наступні форми захворювань.

Хвороба Дауна пов'язана з появою зайвої хромосоми, що ставиться до 21-й пари (трисомия-21). Частота народження дітей із цим захворюванням зростає в міру збільшення віку матері при народженні: у матерів у віці 40-44 років ризик появи аномального потомства в 16 разів вище, ніж у матерів у віці 20-24 років. За останні роки було також установлене, що в 20 % випадків хвороби Дауна трисомия-21 має батьківське походження й зв'язане зі старінням чоловічих полових кліток у результаті низької частоти полових зносин у партнерів, особливо в шлюбах, де жінка старше чоловіка.

Аномалії розвитку головного мозку при хворобі Дауна нагадують аномалії при його старінні у хворих з пізньою деменцією. Відзначається загальне зменшення розмірів головного мозку з атрофією кори, переважно в лобових відділах. При гістологічному дослідженні виявляють у корі ділянки нервової тканини, уражені амилоїдозом («старечі бляшки»), дегенерацію нервових кліток й їх фібрил. Передчасне старіння стосується й інших систем організму, у результаті чого ймовірна тривалість життя хворих хворобою Дауна скорочується в середньому до 35 років, і смертність їх в 5 разів перевищує смертність у популяції. Спостерігаються також аномалії багатьох органів: недорозвинення залоз внутрішньої секреції, уроджені пороки серця, хвороби крові й багато хто інші.

Характерні зовнішні ознаки хвороби, які виявляються відразу ж після народження. Це косий розріз очей зі шкірною складкою у внутрішньому куті (третє віко), депігментація райдужних оболонок. Череп зменшений у розмірі, зі сплощеною потилицею, ніс короткий, у вигляді «ґудзичка», із широким переніссям, вушні раковини маленькі, деформовані. Язик стовщений у зв'язку з гіпертрофією сосочків. Полові органи недорозвинені. Типова широка поперечна шкірна складка, що йде через всю долоню. Надалі чітко виявляються й інші ознаки: низький ріст із короткими кінцівками при відносно довгому тулубі, короткі пальці зі скривленою кінцевою фалангою мізинця, недорозвинення верхньої щелепи, неправильна будова зубів, високе тверде небо, шкіра шорсткуваті, суха, волосся на голові рідкі. Все це створює зовнішній вигляд, по якому з першого погляду ставиться діагноз хвороби Дауна.

Не менш чим у половині випадків захворювання розумова відсталість досягає глибокого або помірного ступеня. Але існують і стерті форми захворювань, які прийнято зв'язувати з мозаїцизмом; при них виразність розумової відсталості залежить від співвідношення патологічно змінених і нормальних кліток в організмі: чим менше число нормальних кліток з 46 хромосомами, тим більше виражена клінічна картина. При високому відсотку нормальних кліток клінічні прояви розумової відсталості бувають стертими або відсутні, але часто виявляються риси патологічного формування особистості.

Синдром Клайнфельтера спостерігається тільки в осіб чоловічої статі й пов'язаний зі збільшенням числа полових хромосом (найчастіше Х-хромосом). При огляді хворого відзначається недорозвинення вторинних полових ознак і риси змішаної статі. Хворі відрізняються високим зростом, нерозвинутою статурою, яєчка бувають недорозвинені. Зниження інтелекту звичайно до ступеня легкої розумової відсталості.

При всіх хромосомних формах олігофренії остаточний діагноз ставиться на підставі вивчення хромосомного набору в клітках тіла (каріотипу), тому що клінічні симптоми окремих захворювань не завжди в достатньому ступені специфічні.

**Література**

1. Еникєєва Д.Д. Основи популярної психіатрії. - К., 2000.

2. Личко О.Є. Підліткова психіатрія. - К., 2002.

3. Селецький О.І. Психопатологія дитячого віку. - К, 1987.

4. Коркина М.В., Лакосина Н.Д., Личко О.Є. Психіатрія: Підручник. – К., 1995.