

**УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ
F70. / F71. / F72. / F73. / F78. / F79.**

Год утверждения: 2019

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация.....	5
1.1 Определение	5
1.2 Этиология и патогенез.....	5
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ 10.....	7
1.5 Классификация.....	8
1.6 Клиническая картина заболевания.....	8
2. Диагностика	12
2.1 Жалобы и анамнез	13
2.2 Физикальное обследование	14
2.3 Лабораторная диагностика.....	15
2.4 Инструментальная диагностика	16
2.6 Иная диагностика.....	17
3. Лечение.....	18
3.1 Консервативное лечение	18
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	22
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	23
6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	25
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	25
Список литературы.....	29
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	30
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	31
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата	32

Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	33
Приложение В. Информация для пациента.....	34

Список сокращений

КТ – компьютерная томография

МКБ-10 – Международная классификация болезней 10 пересмотра

МРТ - магнитно-резонансная томография

РКИ – рандомизированные клинические исследования

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭхоЭГ - эхоэнцефалография

ЭЭГ – электроэнцефалография

IQ - коэффициент интеллекта

УО – умственная отсталость

Термины и определения

Умственная отсталость у взрослых – гетерогенная группа состояний, обусловленных врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики с выраженной недостаточностью интеллекта (когнитивных, речевых, социальных способностей), сопровождающееся нарушением адаптивного поведения, затрудняющим или делающим полностью невозможным адекватное социальное функционирование индивидуума.

1. Краткая информация по заболеванию

1.1 Определение заболевания. По 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, то есть когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей.

Умственная отсталость – группа различных наследственных, врожденных или рано приобретенных состояний общего психического недоразвития. Согласно 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, то есть когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей. Для кодировки диагноза умственной отсталости в МКБ-10 предложено использование раздела F7 (F70 – 79) с уточняющими после точки цифрами в зависимости от этиологии, а также наличием или отсутствием сопутствующих значительных нарушений поведения. Синонимами умственной отсталости являются такие понятия как «общее психическое недоразвитие», «психическое недоразвитие», «олигофрения». По мнению некоторых современных авторов, понятие «умственная отсталость» более широкое, чем часто использовавшийся ранее термин «олигофрения». Под олигофренией обычно понимают дефект, ограниченный в первую очередь сферой интеллекта. Термин «умственная отсталость» стал все более общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, постепенно заменив термин «олигофрения». На наш взгляд, традиционный в том числе и для нашей страны термин «олигофрения» все-таки не должен быть утрачен и вполне может использоваться, когда речь не идет, например, о пограничной умственной отсталости или о деменции.

1.2 Этиология и патогенез заболевания.

Разнообразие патогенных факторов и неспецифичность умственной отсталости затрудняют оценку причинно-следственных связей в происхождении умственной отстало-

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

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

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

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

Около 75 % умственной отсталости обусловлено поражением головного мозга во внутриутробном периоде. Нарушение формирования органов и систем чаще всего происходит во время критических этапов их развития. Все внутриутробные аномалии развития подразделяют на бластопатии, обусловленные поражением зародыша в период бластогенеза (до 4 нед. беременности), эмбриопатии – поражение в период эмбриогенеза, то есть от 4 нед. до 4 мес. беременности, а также фетопатии – поражение плода в сроки от 4 мес. до конца беременности.

1.3 Эпидемиология заболевания. Показатели распространенности умственной отсталости в мире по данным официальной медицинской отчетности колеблются в широком диапазоне: от 3,04 до 24,6 и выше на тысячу населения. По данным Всемирной организации здравоохранения, а также ряда отечественных и зарубежных авторов, показатели распространенности умственной отсталости в популяции колеблются в пределах от 1 до 3 % населения. В регионах, где имеет место воздействие экопатогенных факторов, а также

наблюдаются изолированные социальные группы, распространенность данной патологии может достигать 7 %. Среди лиц мужского пола умственная отсталость встречается примерно в 1,5 раза чаще, чем среди женщин. Подобное соотношение наиболее заметно при легкой степени психического недоразвития, а при выраженных степенях интеллектуальной недостаточности, как правило, количественной разницы между мальчиками и девочками не наблюдается. В последние годы распространенность умственной отсталости среди населения Российской Федерации составляет чуть более 0,6%.

1.4 Особенности кодирования заболевания

Умственная отсталость легкой степени (F70):

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

F70.1 –с указанием на значительные поведенческие нарушения;

F70.8 – другие поведенческие нарушения

F70.9 – поведенческие нарушения не определены

Умственная отсталость умеренной степени (F71):

F71.0 – Умственная отсталость умеренной степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;

F71.1 –с указанием на значительные поведенческие нарушения;

F71.8 – другие поведенческие нарушения

F71.9 – Умственная отсталость умеренной степени без указаний на нарушение поведения.

Умственная отсталость тяжелая (F72):

F72.0 – Умственная отсталость тяжелая с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;

F72.1 – с указанием на значительные поведенческие нарушения;

F72.8 – другие поведенческие нарушения

F72.9 – Умственная отсталость умеренной степени без указаний на нарушение поведения.

Умственная отсталость глубокая (F73):

F73.0 – Умственная отсталость глубокая с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;

F73.1 –с указанием на значительные поведенческие нарушения;

F73.8 – другие поведенческие нарушения

F73.9 – Умственная отсталость умеренной степени без указаний на нарушение поведения.

1.5 Классификация заболевания. В большинстве классификаций в качестве основного критерия группировки умственной отсталости используется степень глубины интеллектуального дефекта. В МКБ-10 выделяется умственная отсталость легкой степени (F70), умеренная (F71), тяжелая (F72) и глубокая (F73). Выделяются также разделы F78 (другая умственная отсталость) и F79 (неуточненная умственная отсталость). В настоящее время при постановке официального диагноза и при принятии решения о типе (форме) обучения ребенка, о предоставлении ему инвалидности и решении многих других вопросов рекомендовано использование этой классификации.

Следует заметить, что придерживаться только данной классификации, особенно при проведении научных исследований, не всегда оправданно. Так, в МКБ-10, адаптированной к использованию в Российской Федерации, специально подчеркивалось, что МКБ-10 предназначена, прежде всего, для статистических целей и не должна подменять собой концептуальных классификаций, сохраняющих свое значение для науки и практики. Это замечание в полной мере относится и к типологии олигофрений.

В отечественной литературе чаще всего выделялось три степени общего психического недоразвития: идиотия (глубокая умственная отсталость), имбецильность (резко выраженная и среднетяжелая умственная отсталость) и дебильность (легкая умственная отсталость). Данная классификация удобна при практическом использовании и наиболее распространена.

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

1.6 Клиническая картина заболевания

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

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

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

В тесной связи с недоразвитием высших форм познавательной деятельности находится недоразвитие речи больных олигофренией, что проявляется в первую очередь в запаздывании этапов ее развития. Степень недоразвития речи в большинстве случаев коррелирует с тяжестью интеллектуального дефекта. У детей и подростков с олигофренией страдает как развитие активной речи, так и ее понимание. В течение длительного времени дети постепенно начинают понимать обращенную к ним речь, но еще не говорят. В дальнейшем отмечается ограниченный запас слов, пассивный словарь значительно больше активного, речь зачастую маловыразительная, фразы короткие, достаточно часто грамматичные, характерно неправильное употребление слов по смыслу. Косноязычие, которое у здорового ребенка является еще физиологическим и обычно ликвидируется к концу до-

школьного возраста, у умственно отсталого остается длительным, а нередко и постоянным симптомом.

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

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

Для легкой умственной отсталости (дебильность, раздел F70) характерна в целом относительно хорошая механическая память. В ряде случаев эти дети способны приобрести значительный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Иногда хорошая механическая память и относительно богатая по запасу слов речь могут маскировать слабость мыслительной деятельности и неспособность к образованию абстрактных понятий. Эти больные не проявляют самостоятельности и инициативы в работе (учебе), основную трудность составляет переход к мыслительным задачам, решение которых требует замены привычного способа деятельности новым и еще неизвестным. Эмоциональная и волевая стороны личности при дебильности достаточно разнообразны, однако общими чертами являются недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, импульсивность на фоне повышенной внушаемости и склонности к подражатель-

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

Дети с умеренной умственной отсталостью (легкая имбецильность, раздел F71) способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточна развита. Такие больные овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. При легкой имбецильности сознание своего «Я» более или менее развито. Многие из больных эгоцентричны, требуют к себе повышенного внимания, проявляют радость при положительной оценке их действий и обиду, когда их ругают. При беседе с этими больными можно заметить, что на вопросы, требующие напряжения, они отвечают «не могу», «не знаю», «не хочу». Специальные образовательные программы могут дать возможность детям с умеренной умственной отсталостью определенные возможности для приобретения ряда основных навыков и умений, однако объем усваиваемого материала крайне низок. При достаточном моторном развитии пациенты с умеренной умственной отсталостью могут овладевать простыми видами труда, но их работа носит механический характер, они не в состоянии изменить свою деятельность согласно изменившейся обстановке. К самостоятельной жизни эти больные, как правило, не приспособлены и нуждаются в постоянной опеке и в уходе за ними. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой имбецильности является возраст от 3 до 5 лет.

Клиническая картина тяжелой умственной отсталости (выраженная имбецильность, раздел F72) сходна, прежде всего, с симптоматологией легкой имбецильности. Отмечается низкий уровень социального функционирования, что проявляется в практически полной невозможности усвоить элементарные школьные знания, бытовые умения и навыки. Обычно эти дети выводятся из системы обучения, в дальнейшем на протяжении всей жиз-

ни нуждаются в опеке и постоянном уходе за ними. В отличие от пациентов с умеренной умственной отсталостью, у этих больных наблюдаются выраженные расстройства моторной сферы, что также затрудняет даже их простую социальную адаптацию. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой имбецильности является возраст от 3 до 5 лет.

Для детей, страдающих глубокой умственной отсталостью (идиотия, раздел F73), характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Больные либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия. Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи. Оптимальным возрастом для диагностики идиотии, особенно с точки зрения прогноза и социальных последствий заболевания, являются первые месяцы (первый год) жизни. В любом случае глубокая умственная отсталость должна диагностироваться до 3 лет.

2. Диагностика заболевания, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

При диагностике умственной отсталости нельзя ограничиваться только установлением факта общего психического недоразвития ребенка, поэтому целью становится формулирование исчерпывающего диагноза, отражающего в первую очередь:

1. оценку выраженности интеллектуального дефекта и его особенностей;
2. клиническую и психологическую характеристику структуры дефекта;

3. наличие коморбидных нарушений;
4. этиологические факторы;
5. степень адаптации к среде;
6. социально-психологические факторы, участвующие в формировании клиники заболевания и его социальной адаптации (абилитации, по Д.Н. Исаеву).

При проведении диагностики умственной отсталости целесообразными являются следующие исследования:

1. изучение семейного анамнеза и пренатального развития, течения родов, периода новорожденности и последующего развития;
2. клиническое обследование больного;
3. генетические исследования;
4. пренатальные диагностические процедуры (амниоцентез, УЗИ и др.);
5. параклинические исследования;
6. использование психологических и педагогических методик.

2.1 Жалобы и анамнез.

Умение распознать в анамнестических сведениях наиболее важные данные является основой, наряду с клинической диагностикой, правильной постановки диагноза. В ряде случаев необходим расспрос не только одного родственника, но и других близких ребенка, что значительно объективизирует картину заболевания. Расспрос должен проводиться в атмосфере доверительности и непринужденности, максимально исключаяющей постороннее вмешательство и любые другие отвлекающие факторы. Задаваемые вопросы должны быть по возможности краткими, простыми, однозначными и понятными пациенту. Учитывая повышенную внушаемость умственно отсталых лиц, необходимо отказаться от суггестивных (внушающих) вопросов. Анамнестические сведения собираются, как правило, от прошлого к настоящему. При сборе анамнестических сведений в первую очередь уточняются данные, касающиеся семейной генеалогии, в том числе сведения о том, не являются ли родители больного кровными родственниками, отягощенности различными наследственными, в том числе психическими, неврологическими, эндокринными заболеваниями, отставанием в психическом развитии других родственников, странностях в их поведении, употреблении ими алкоголя и иных психоактивных веществ, работа на вредном производстве членов семьи ребенка. Необходимым является также получение сведений о протекании беременности у матери с выявлением возможных патогенных воздействий на плод, наличие информации о предыдущих беременностях (наличие самопроизвольных выкидышей, здоровье других детей, осложнения периода беременности). При

сборе анамнеза обязательно затрагивается процесс течения родов и постнатальное развитие ребенка в течение первых месяцев и лет жизни, а также данные о раннем психомоторном развитии пациента, особенностях формирования речи, школьных навыков, личности пациента, семейном и социальном статусе, перенесенных экзогенных вредностях постнатального периода, особенностях психоэмоционального реагирования.

2.2 Физикальное обследование.

Клиническое обследование является наиболее важным для окончательной диагностики умственной отсталости. Включает в себя диагностическую беседу с пациентом и физикальное исследование.

При проведении диагностической беседы бывают получены основные данные, характеризующие психический статус ребенка. У многих детей с умственной отсталостью наиболее успешно диагностика проводится при сочетании игры и беседы. В этом случае то, что не удастся выявить в ходе разговора с больным (понимание метафорической речи, содержания сюжетных картинок, их пересказ, оценка уровня знаний об окружающем мире и мн. др.), можно заметить в процессе игры или обсуждения его рисунков. Не существует единой для всех пациентов с умственной отсталостью схемы проведения диагностической беседы, так как это зависит от возраста пациента, уровня его умственного развития и многих других факторов (например, наличие речи вообще, тугоухость или иные сопутствующие заболевания). Однако именно полученные в результате беседы психопатологические характеристики становятся фундаментом окончательного подтверждения или неподтверждения умственной отсталости.

При проведении физикального обследования ребенка важно оценить неврологические симптомы (собственно неврологическое обследование) и наличие возможных соматических аномалий, пороков развития, стигм дизэмбриогенеза. В некоторых случаях выявленная соматическая симптоматика позволяет уточнить время воздействия той или иной вредности, наличие специфических для ряда дифференцированных форм умственной отсталости соматических аномалий. В целом дети с олигофренией отличаются более низким ростом и массой тела, чем их здоровые сверстники. Обычно также у детей с умственной отсталостью наблюдаются многочисленные стигмы дизэмбриогенеза, такие как неправильная форма ушных раковин, высокое («готическое») нёбо, низкий рост волос, гипертелоризм, неправильный рост зубов и мн. др. При выраженной умственной отсталости часто выявляются множественные аномалии и пороки развития, среди которых чаще всего отмечаются глазные дефекты, пороки сердца, дополнительные пальцы, глухота, укорочение конечностей, а также увеличение печени и селезенки.

Общий осмотр тела включает: наличие возможных соматических аномалий, пороков развития (глазные дефекты, пороки сердца, дополнительные пальцы, глухота, укорочение конечностей, а также увеличение печени и селезенки), стигм дизэмбриогенеза (неправильная форма ушных раковин, высокое («готическое») нёбо, низкий рост волос, гипертелоризм, неправильный рост зубов), выявление следов различных повреждений, исследование состояния по органам и системам и наличия соматических заболеваний в анамнезе. При неврологическом исследовании определяются: расстройства функций черепно-мозговых нервов, рефлексы и их изменения, экстрапирамидные нарушения, мозжечковая патология и расстройства координации движений, чувствительность и ее нарушения, расстройства функций вегетативной нервной системы.

2.3 Лабораторная диагностика.

Для исследования форм умственной отсталости, обусловленных нарушениями обмена, используются различные биохимические методы, описанные в разделе, посвященном скринингу детей с целью выявления заболеваний, сопровождающихся умственной отсталостью. В случае подозрения на фенилкетонурию проводится также измерение уровня фенилаланина в крови ребенка.

Важным исследованием является в целом ряде случаев пренатальная диагностика умственной отсталости. Эти методы позволяют предупредить рождение неполноценного ребенка, например, в случае хромосомной патологии. Для пренатальной диагностики используется амниотическая жидкость, которая исследуется на содержание альфа-фетопротеина, для культивирования имеющихся в ней клеток и биохимического анализа. Раннему амниоцентезу (между 14-й и 16-й нед. беременности) должно предшествовать УЗИ, определяющее внутриутробное положение плода. Подобное исследование позволяет обнаружить, например, двойню или аномалии плода. Если в крови матери обнаруживается увеличение уровня альфа-фетопротеина, или если предшествующий ребенок был с анэнцефалией, гидроцефалией, то это является показанием для исследования амниотической жидкости на содержание в ней альфа-фетопротеина. Существуют показания для обязательного исследования культур клеток, содержащихся в околоплодной жидкости:

1. предшествующий ребенок с синдромом Дауна;
2. мать старше 40 лет;
3. предыдущий ребенок имеет дефект, связанный с половой хромосомой;
4. предыдущий ребенок страдает болезнью Тея – Сакса.

Эти показания целесообразно расширить:

- наличие в семье ребенка с любой хромосомной болезнью;

- повторные ранние самопроизвольные выкидыши;
- предшествующие рождения детей с множественными пороками развития;
- внутриутробное недоразвитие плода;
- длительный контакт родителей с мутагенными вредностями.

Если у имеющегося в семье ребенка отмечается несовместимость крови по резус-фактору, следует измерить уровень билирубина в амниотической жидкости при текущей беременности. В случае необходимости решается вопрос о внутриматочном переливании крови и наиболее подходящем времени для родов.

2.4 Инструментальная диагностика.

У большинства детей с умственной отсталостью выявляются различные структурные изменения головного мозга, иногда – и костей черепа. Проведение инструментальных исследований дает возможность уточнения этих изменений, в некоторых случаях используется и при проведении дифференциальной диагностики умственной отсталости.

Рентгенография черепа позволяет выявить костную гипертрофию или уточнить диагноз гидроцефалии, при которой имеются утончение костей, расхождение швов. В качестве более тонких методов исследования черепа и головного мозга больного могут использоваться эхоэнцефалография, реоэнцефалография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, позитронно-эмиссионная томография. Хотя бы однократно умственно отсталому пациенту необходимо проведение электроэнцефалографического исследования.

Приводим перечень рекомендованных лабораторных и инструментальных методов обследования больного с умственной отсталостью:

- общие анализы крови и мочи (кратность – по показаниям)
- ЭЭГ (при наличии судорожных или иных приступов – частота обследования по показаниям; в остальных случаях – 1 раз в 2-3 года)
- компьютерная томография или МРТ головного мозга (по показаниям, но хотя бы 1 раз в жизни)
- 16
- ЭхоЭГ (по показаниям, особенно при невозможности проведения МРТ или КТ)
- рентгенограмма черепа (по показаниям, особенно при невозможности проведения МРТ, КТ или ЭхоЭГ)
- исключение наследственного дефекта обмена (ФКУ) - обязательно
- цитогенетическое исследование – по показаниям, но хотя бы 1 раз в жизни

- аудиограмма – по показаниям, но хотя бы 1 раз в жизни при возможности ее проведения

- реоэнцефалография (по показаниям)

Психологическое и педагогическое обследование. Результаты психологических исследований необходимо анализировать только в строгом сопоставлении с клиническими наблюдениями. Экспериментально-психологическое исследование должно быть ориентировано на: оценку уровня интеллектуального развития; характеристику структуры интеллектуальной деятельности с выявлением наиболее и наименее сформированных ее функциональных образований; характеристику общих предпосылок продуктивности интеллектуальной деятельности (умственной работоспособности, внимания, памяти). При определении уровня интеллекта у детей обычно используют ревизованную шкалу Стэнфорд – Бине (начиная с 3 лет), шкалу Векслера для детей (от 5 до 15 лет), методику Равена (Рейвена) и некоторые другие. Дополнительно могут использоваться шкала развития Гезелла, методика Кноблах, шкала детского развития Бейли, Денверская скрининговая методика, зрительно-моторный гештальт-тест Бендер, метод предметной классификации. Интересна и удобна в практическом применении предложенная совсем недавно тестовая методика психологической диагностики «Потенциал интеллектуального развития». Важным дополнением к клиническому и психологическому исследованию является педагогическая характеристика, так как педагог имеет все условия для оценки познавательных способностей ребенка, возможной формы его обучения.

Ошибкой является установление диагноза умственной отсталости лишь на основании цифровых показателей коэффициента интеллектуального развития (обычно получаемого при обследовании по методике Векслера). Во всех случаях диагноз должен быть установлен психиатром на основании клинических данных, а любые психологические методики являются дополнительными, а не определяющими диагностику.

2.5 Иная диагностика

Генетические методы. Предполагают, что половина детей с тяжелой и более чем 65% больных с легкой умственной отсталостью – наследственного происхождения. Теоретически все семьи с умственно отсталыми детьми должны направляться в медико-генетическую консультацию для проведения цитогенетического обследования, что не всегда осуществимо на практике. При невозможности установить генотип родителей, риск рождения больного ребенка может быть рассчитан эмпирически. Так, если умственная отсталость наблюдается у одного из родителей, то риск рождения первого больного ребенка в этой семье составляет 20-30%, а риск повторного рождения больного ребенка уже

40,3%. Если же умственной отсталостью страдают оба родителя, то риск рождения первого больного ребенка составляет 60%, а риск повторного рождения больного ребенка 83,5%. Наиболее часто для обнаружения нарушений метаболизма используют качественные скрининговые тесты мочи, бумажную хроматографию, тонкослойную хроматографию, энзимные пробы.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Цели лечения. Основными целями терапии умственной отсталости являются:

- воздействие на этиологические факторы заболевания, когда это возможно;
- воздействие на патогенетические механизмы развития заболевания;
- активация существующих у больного компенсаторных механизмов;
- устранение сопутствующих психических и соматоневрологических нарушений.

3.1 Консервативное лечение.

Выбор лекарственной терапии у детей с умственной отсталостью зависит от множества факторов: наличие или отсутствие наследственных заболеваний, резидуально-органического поражения головного мозга, сопутствующей соматической патологии, возраста, различных нарушений поведения, индивидуальной чувствительности или резистентности к лекарственным препаратам, побочных эффектов и др.

При назначении лекарственной терапии детям с умственной отсталостью должны соблюдаться следующие принципы:

- назначению терапии должно предшествовать комплексное заключение о состоянии здоровья, включая психиатрический, неврологический и соматический статус;
- выбор терапевтической тактики должен учитывать лекарственный анамнез пациента, эффективность и безопасность ранее проводимой терапии;
- предпочтение должно отдаваться препаратам с наилучшим профилем безопасности. Необходимо взвесить возможную пользу и вред от терапии и назначить те лекарственные средства, которые могут оказать максимально полезный эффект при минимальных побочных или нежелательных эффектах;
- более предпочтительным является начало лечения с низкой дозы, постепенное увеличение дозы и постепенная отмена лекарственного препарата;
- повышение дозы одного препарата до максимально возможной является более предпочтительным, чем присоединение второго лекарственного препарата той же группы;

- оптимальным является назначение не более трех препаратов одновременно. А решение о назначении пяти и более препаратов должно приниматься врачебной комиссией, желательно при участии клинического фармаколога;
- терапия должна учитывать текущие изменения в клинической картине заболевания. При этом решение о смене лекарственного препарата при его недостаточной эффективности должно приниматься только после того, как ресурс данного препарата был выработан (препарат назначался в адекватной дозировке достаточное для оценки эффективности время);
- при назначении двух и более лекарственных препаратов одновременно необходимо учитывать их взаимодействие: в некоторых случаях это может усилить положительный эффект терапии, в других – усилить нежелательные или нивелировать положительные эффекты;
- необходимо учитывать воздействие лекарственной терапии на когнитивные функции пациента;
- лекарственная терапия должна быть частью реабилитационной программы, включающей специализированные педагогические, психологические, психосоциальные, психотерапевтические мероприятия.

В большинстве случаев умственной отсталости проводят патогенетическое лечение. Одно из ведущих мест в терапии занимает использование ноотропных средств. Применение ноотропов у многих больных умственной отсталостью позволяет добиться улучшения памяти, внимания, ускорить процесс восприятия нового материала. Умственная отсталость является показанием для назначения в детском возрасте следующих ноотропных препаратов: глицин, гопантевая кислота, гамма-аминомасляная кислота, полипептиды коры головного мозга скота, церебролизин®, пиритинол.

Глицин используется у детей с умственной отсталостью с 3-х лет при наличии психоэмоционального напряжения, повышенной возбудимости, эмоциональной лабильности, последствий нейроинфекций и черепно-мозговой травмы, различных форм энцефалопатий, нарушений сна. Средняя суточная доза 200-300 мг/сут.

Гопантевая кислота используется у детей с умственной отсталостью с 3-х лет при наличии перинатальной энцефалопатии, резидуального органического поражения головного мозга, остаточных явлений перенесенных нейроинфекций, поствакцинального энцефалита, снижении умственной и физической работоспособности с целью повышения концентрации внимания и запоминания. Средняя суточная доза 750-3000 мг/сут.

Гамма-аминомасляная кислота используется у детей с умственной отсталостью с

3-х лет при наличии резидуально-органического поражения головного мозга, энцефалопатий различного генеза. Средняя суточная доза 500-3000 мг/сут.

Полипептиды коры головного мозга скота** используется у детей с умственной отсталостью при наличии энцефалопатий различного генеза, последствий резидуально-органического поражения головного мозга, расстройств памяти и внимания, сниженной способности к обучению. Средние суточные дозы: при массе ребенка до 20 кг 0,5 мг/кг/сут., свыше 20 кг – 10 мг/сут..

Церебролизин®** используется у детей с умственной отсталостью при наличии гиперактивности и дефицита внимания. Средняя суточная доза 0,1-0,2 мл/кг/сут.

Пиритинол используется у детей с умственной отсталостью при нарушениях памяти, концентрации внимания, снижении мотивации, быстрой утомляемости. Средняя суточная доза для детей 1-7 лет 50-300 мг/сут., от 7 лет - 50-600 мг/сут.

Из ноотропных препаратов, не имеющих показаний для лечения умственной отсталости и различных задержек психического и речевого развития, для улучшения когнитивных функций могут быть использованы: пирацетам, метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин, аминоксидилмасляная кислота.

Пирацетам**. Применение препарата повышает концентрацию внимания и улучшает когнитивные функции. Способствует восстановлению когнитивных способностей после различных церебральных повреждений вследствие гипоксии и интоксикации. Кроме того, показанием для назначения препарата является наличие дислексии. Используется у детей с 3-х лет в суточной дозировке 30-160 мг/кг/сут.

Метионил-глутамил-гистидил-фенилаланил-пролил-глицил-пролин**, назальные капли 0,1%. Показанием для назначения являются интеллектуально-мнестические расстройства вследствие резидуально-органического поражения головного мозга, невротические расстройства, профилактика повышенной утомляемости, минимальная мозговая дисфункция, синдром гиперактивности и дефицита внимания. Используется у детей с 7 лет в средней суточной дозе 200-400 мкг/сут.

Аминоксидилмасляная кислота применяется у детей с 3-х лет для улучшения памяти и обучаемости, снижения раздражительности и эмоциональной лабильности. Показанием для назначения у детей с умственной отсталостью также может быть астения, тревога, энурез. Средняя суточная доза для детей 3-8 лет 250-375 мг/сут., 8-14 лет – 500-750 мг/сут., старше 14 лет 750-1500 мг/сут.

Нарушения поведения у детей с умственной отсталостью нередко требуют медикаментозной коррекции. Показанием для назначения нейролептиков в таких случаях являет-

ся: психомоторная расторможенность, гиперактивность и неусидчивость, повышенная раздражительность и затяжные аффективные реакции, проявления агрессии и/или аутоагрессии, негативизм и вызывающее оппозиционное поведение. В детском возрасте при умственной отсталости с нарушениями поведения используют алимемазин, хлорпромазин, зуклопентиксол, тиоридазин, клозапин, левомепромазин, перициазин, тиаприд.

Алимемазин назначают пациентам с умственной отсталостью при наличии в клинической картине повышенной тревожности, эмоциональных нарушений, психомоторной расторможенности, гиперактивности. Используют у детей старше 7 лет в средней суточной дозе 20-40 мг/сут.

Хлорпромазин** используют у детей с умственной отсталостью для коррекции психомоторного возбуждения, буйного или опасного импульсивного поведения. Применяется у детей старше 3-х лет в средней суточной дозе 1-1,5 мг/кг/сут. Детям 3-5 лет (с массой тела до 23 кг) не следует вводить более 40 мг/сут.; детям 5-12 лет (с массой тела от 23 до 46 кг) не следует вводить более 75 мг/сут.

Зуклопентиксол** показан пациентам с умственной отсталостью, протекающей с агрессией, повышенным беспокойством и враждебностью, ажитацией. До 18 лет используется с осторожностью в связи с недостаточностью клинических данных. Дозировка препарата подбирается индивидуально, средняя суточная доза 2-14 мг/сут.

Тиоридазин** используется у детей с умственной отсталостью старше 4-х лет при нарушениях поведения, протекающих с психомоторной расторможенностью. Средняя суточная доза для детей 4-7 лет 20-60 мг/сут., 8-14 лет - 60-90 мг/сут., 15-18 лет – 90-150 мг/сут.

Клозапин используется у детей с умственной отсталостью старше 5 лет при беспокойстве, психомоторном возбуждении и агрессии. Средние суточные дозы 50-150 мг/сут.

Левомепромазин** применяется для лечения психомоторного возбуждения у детей с умственной отсталостью, в том числе протекающих с тревогой и ажитацией. Используется у детей старше 12 лет в средней суточной дозе 200-300 мг/сут.

Перициазин** применяется у детей старше 3-х лет при тяжелых поведенческих расстройствах с ажитацией и возбудимостью. Средняя суточная доза 0,1-0,5 мг/кг/сут.

Тиаприд применяется у детей старше 6 лет при расстройствах поведения с ажитацией и агрессией в средней суточной дозе 100-150 мг/сут.

При возможности повлиять на этиологические факторы умственной отсталости проводят этиологическое лечение заболевания. Например, при врожденном гипотиреозе раннее начало (в первые месяцы жизни) заместительной терапии тиреоидными гормонами

способствует предотвращению психического недоразвития. Своевременно начатая диетотерапия вполне эффективна при многих синдромах, связанных с ферментным наследственным блоком. Так, у больных фенилкетонурией удаётся предотвратить развитие умственной отсталости в случае применения диеты, бедной фенилаланином (ограничение натурального белка с заменой его на гидролизат казеина), у детей с гомоцистинурией необходимо исключение продуктов, содержащих метионин, при галактоземии и фруктозурии из пищи необходимо исключить соответствующие углеводы. Несомненно, этиологическое лечение умственной отсталости эффективно лишь в случае, когда ещё не произошло необратимого поражения головного мозга больного в результате воздействия того или иного этиологического фактора.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Целью реабилитации является улучшение качества жизни и социального функционирования взрослых больных с умственной отсталостью посредством преодоления их социальной отчужденности, повышения уровня социального функционирования и устойчивой адаптации в сообществе, а также выбор оптимальных путей для развития наиболее сохранных функций.

К основным задачам реабилитации относится повышение социальной компетентности больных путем развития навыков общения, умения преодолевать стрессы, а также трудовой деятельности; уменьшение дискриминации и стигмы; поддержка семей, создание и сохранение долгосрочной социальной поддержки, удовлетворение, по меньшей мере, базовых потребностей, к каковым относятся обеспечение жильем, трудоустройство, организация досуга, создание социальной сети (круга общения), повышение автономии (независимости) пациентов.

В целом речь идет, скорее, не о реабилитационных, а об абилитационных мероприятиях. Так, в частности, Д.Н. Исаев рекомендовал именно этот термин, говоря о том, что при умственной отсталости мы изначально проводим не восстановление (реабилитацию), а лишь абилитационные мероприятия, то есть работаем с уже имеющимся дефектом. Успех абилитационных мероприятий зависит, конечно, от степени выраженности умственной отсталости, а также сопутствующих психопатологических или неврологических расстройств, которые могут осложнять абилитацию.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Профилактические мероприятия во многом зависят от формы (типа) умственной отсталости и проводятся, насколько это возможно, с учетом знаний этиологии и патогенеза заболевания. Прежде всего, рекомендуется профилактика наследственных, врожденных и приобретенных форм заболевания, хотя подобное деление достаточно условно.

Профилактика наследственных форм умственной отсталости заключается в первую очередь в предохранении лиц детородного возраста от воздействия различных мутагенных вредностей как техногенного, так и природного происхождения. Наиболее важным является улучшение экологической обстановки, а при невозможности этого в полной мере - исключение проживания людей в областях с повышенным радиоактивным излучением, местностях, загрязненных отходами химических предприятий и другими веществами, влияющими на половые клетки родителей. К важным профилактическим мероприятиям следует также отнести и соблюдение мер безопасности лиц, занятых на вредном химическом или ином производстве (химические реагенты, высокочастотные токи, магнитное и радиоактивное излучение и др.), разъяснительная работа среди населения о вероятных вредных последствиях неконтролируемого контакта с мутагенными вредностями, в частности избыточная инсоляция при злоупотреблении солярием. К числу профилактических мероприятий можно отнести и действия, направленные на снижение количества кровнородственных браков. Профилактика врожденной умственной отсталости состоит, прежде всего, в широком понимании термина, в охранительном режиме в период беременности, то есть профилактике внутриутробных инфекций, хронической гипоксии плода, психогений у женщины в этот период, исключения воздействия вредных химических веществ на плод, что может произойти при нахождении беременной в экологически неблагоприятных районах, при приеме ряда медицинских препаратов или злоупотреблении психоактивными веществами, излишнем использовании средств бытовой химии. Естественно, что наряду с химическими воздействиями следует учитывать и предупреждать и опасное для плода влияние радиации, токов высокой частоты и др., а также, например, несовместимость крови матери и плода. Профилактика приобретенной умственной отсталости заключается в первую очередь в предупреждении возникновения у ребенка первых лет жизни нейроинфекций, интоксикаций, соматических заболеваний, сопровождающихся нейротоксикозом и резким снижением массы тела, превенции черепно-мозговых травм. В настоящее время профилактические мероприятия нельзя признать достаточно эффективными как из-за недостаточного уровня знаний об этиологии некоторых форм умственной отсталости,

так и из-за недостаточно эффективной организации превентивных шагов в этой области. Обязательный осмотр ребенка врачами-специалистами сразу после рождения и в первые годы жизни позволяет проводить массовый клинический скрининг детской популяции в широком смысле этого понятия. Для исследования форм умственной отсталости, обусловленных нарушениями обмена, используются различные биохимические методы. Так, применяются массовые скрининги, о которых говорилось выше.

Пациенты с умственной отсталостью требуют постоянного, но не обязательно частого наблюдения врача-психиатра. У детей, посещающих специализированные учебные заведения, психиатрическое наблюдение осуществляется чаще, в основном психиатром этого учреждения и участковым психиатром. При наличии сопутствующих психопатологических расстройств частота осмотров и решение вопроса о возможной госпитализации определяется выраженностью симптоматики и определяется в каждом случае индивидуально. Информация по дальнейшему ведению пациента и наиболее вероятному прогнозу болезни необходима в первую очередь родственникам больного, осуществляющим за ним уход и контролирующим проведение терапии (в том числе данные о возможных побочных действиях препарата и нежелательных явлениях). Особенно важным является предоставление всей информации родным ребенка при первичном установлении диагноза умственной отсталости. В этом случае необходимо всестороннее разъяснение сущности общего психического недоразвития, определение различных возможностей ребенка сейчас и в будущем в зависимости от глубины интеллектуального дефекта, а также выбор оптимальных путей для развития наиболее сохранных функций. Например, при хорошем музыкальном слухе, способностям к рисованию целесообразна психолого-педагогическая работа, направленная на развитие этих качеств и умений. Всегда нужно учитывать, что первая информация о наличии умственной отсталости у больного вызывает реакции горя, отчаяния или безысходности у родителей. Не всегда они готовы сразу воспринимать адекватно сообщаемую им информацию, поэтому часто бывает необходимым повторить ее через некоторое время. В этот период особенно важна психотерапевтическая работа с родителями больного ребенка, так как семья будет должна сознательно участвовать в его лечении и социальной адаптации.

Показания к госпитализации. Показаниями к госпитализации в психиатрический стационар или дневной стационар умственно отсталого пациента являются, прежде всего, грубые расстройства поведения, а также различные сопутствующие нарушения – психозы, выраженная невротоподобная или невротическая симптоматика, депрессии, учащение эпилептиформных приступов и др. В любом случае вопрос о госпитализации больного

решается положительно лишь в том случае, когда нет возможности оказать необходимую помощь амбулаторно или в том учреждении, в котором находится пациент. В некоторых случаях госпитализация может быть осуществлена с целью проведения экспертизы. У детей с умственной отсталостью в этом случае обычно речь идет о проведении комплексного медико-психолого-педагогического обследования, когда именно стационарная экспертиза позволяет осуществить дифференциальную диагностику, например, между олигофренией и задержкой темпа психического развития или другим расстройством, требующем ограничения от умственной отсталости. Пребывание в стационаре не должно превышать в большинстве случаев 1-2 месяцев. Недопустимым является направление ребенка в стационар, например, в качестве «наказания» за мелкие шалости и провинности в специализированном учреждении – месте постоянного пребывания больного, а также «профилактическая госпитализация» на летний период с целью избежать возможных нарушений режима в период организованного летнего отдыха других детей с умственной отсталостью.

6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Прогноз относительно благоприятен в случае легкой умственной отсталости без сопутствующих психопатологических или выраженных соматоневрологических расстройств. Эти дети оканчивают специализированную школу, могут успешно осваивать неквалифицированные или полуквалифицированные виды профессий, вполне способны к дальнейшему самостоятельному проживанию, созданию семьи. Пациенты с умеренной умственной отсталостью могут быть приспособлены к помощи родным и близким при ведении домашнего хозяйства, простых видов труда в условиях дома или специальных мастерских, однако требуют постоянного контроля над их деятельностью, самостоятельно проживать не в состоянии. Неблагоприятен прогноз в случае тяжелой и глубокой умственной отсталости, так как эти пациенты нуждаются в ежедневной всесторонней опеке и постоянном уходе.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Основные критерии эффективности помощи при умственной отсталости у детей:

- точность диагностики,
- стойкая редукция поведенческих расстройств,

- достижение более высокого уровня социального функционирования, сопровождающегося формированием стойких адаптивных навыков, удовлетворенность помощью больных и их родственников.

Событийные (процессные) критерии оценки качества медицинской помощи детям с умственной отсталостью в соответствии с клиническими рекомендациями:

- при установке диагноза умственной отсталости проводилось развернутое клинико-психопатологическое обследование (да, нет);
- при установке диагноза умственной отсталости проводился анализ имеющейся медицинской документации, отражающей динамику и социальную адаптацию состояния пациента в предшествующие годы (да, нет);
- пациенту было проведено клинико-психологическое обследование по методике Векслера или Равена (Рейвена) при отсутствии такого обследования в течение последнего года (да, нет).

Временные критерии оценки качества:

- окончательный клинический диагноз умственной отсталости был выставлен в стационаре (дневном стационаре) не позднее 10-го дня с момента госпитализации (да, нет);
- клинико-психологическое обследование проведено не позднее 3-9-го дня с момента госпитализации больного в стационар (дневной стационар) (да, нет);
- назначение антипсихотиков (нейролептиков) при наличии выраженных сопутствующих расстройств поведения у больного с умственной отсталостью произведено не позднее 3-5-го дня с момента их диагностики (да, нет).

Результативные критерии оценки качества:

- сразу после проведения диагностики умственной отсталости, не осложненной сопутствующими психопатологическими симптомами, больной был выписан из стационара (дневного стационара) (да, нет);
- в результате медикаментозной и психокоррекционной работы отмечено улучшение социального функционирования пациента с умственной отсталостью (да, нет);
- в результате медикаментозного и немедикаментозного лечения у больного с умственной отсталостью отмечена редукция сопутствующей психопатологической симптоматики (да, нет).

Критерии качества оценки медицинской помощи, уровень достоверности доказательств и уровень убедительности рекомендаций

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	при установке диагноза умственной отсталости проведено развернутое клинико-психопатологическое обследование	А	1
2	при установке диагноза умственной отсталости проведен анализ имеющейся медицинской документации, отражающей динамику и социальную адаптацию состояния пациента в предшествующие годы	А	1
3	пациенту проведено клинико-психологическое обследование по методике Векслера или Равена (Рейвена)	А	1
4	назначение антипсихотиков (нейролептиков) при наличии выраженных сопутствующих расстройств поведения у больного с умственной отсталостью произведено не позднее 3-5-го дня с момента их диагностики	В	2

	в результате медикаментозной и психокоррекционной работы отмечено улучшение социального функционирования пациента с умственной отсталостью	В	2
	в результате медикаментозного и немедикаментозного лечения у больного с умственной отсталостью отмечена редукция сопутствующей психопатологической симптоматики	В	2
	Проведен анализ эффективности и переносимости назначенной терапии (на 7-14-28 день и далее ежемесячно)	А	1
	Проведена смена терапии при отсутствии эффективности или непереносимости лекарственного препарата	А	1
	Проведена психокоррекционная или психотерапевтическая работа	А	1

Список литературы

1. Бурдаков А.Н. и соавт. Психофармакотерапия в детской психиатрии: руководство для врачей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 304 с.
2. Макаров И.В. Психиатрия детского возраста. Руководство для врачей / Под общ. ред. И.В. Макарова. – СПб.: Наука и Техника, 2019. – 992 с.
3. Маринчева Г.С. Умственная отсталость. Раздел 3.7.4 (с.490-502) в главе 3 книги "ПСИХИАТРИЯ. Научно-практический справочник". Под ред. академика РАН А.С.Тиганова. М. ООО Издательство "Медицинское информационное агентство", 2016. - 608 с.
4. Международная классификация болезней (10-й пересмотр). Классификация психических и поведенческих расстройств. Клинические описания и указания по диагностике. Пер. на русск. яз. под ред. Ю.Л. Нуллера, С.Ю. Циркина. - СПб.: «АДИС», 1994.- С. 6-22, 222-227.
5. Незнанов Н.Г., Макаров И.В. Умственная отсталость (глава 30) // Психиатрия: национальное руководство / Под ред. Т.Б. Дмитриевой, В.Н. Краснова, Н.Г. Незнанова, В.Я. Семке, А.С. Тиганова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - С. 653-681.
6. Сухотина Н.К. Умственная отсталость // Психиатрия. Справочник практического врача / Под ред. А.Г. Гофмана. — М.: «МЕДпресс-информ», 2006. — С. 360–377.
7. Чуркин А.А., Мартюшов А.Н. Краткое руководство по использованию МКБ-10 в психиатрии и наркологии. - М.: Изд-во «Триада-Х», 1999. - С. 7-13, 106-109.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.

Макаров Игорь Владимирович

Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения детской психиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, профессор кафедры психиатрии и наркологии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, главный внештатный детский специалист психиатр Минздрава России в Северо-Западном федеральном округе, председатель секции детской психиатрии Российского общества психиатров.

Автенюк Антон Сергеевич

Кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения детской психиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Минздрава России.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врачи-психиатры.

Уровни достоверности доказательств и уровни убедительности рекомендаций.

Рекомендации снабжены системой оценки доказательности, согласно иерархии достоверности, научных данных (следует отметить, что невысокий уровень доказательности – не всегда свидетельство ненадежности данных):

A - доказательства убедительны: есть веские доказательства предлагаемому утверждению, которые получены на основании одного, хорошо спланированного, или нескольких рандомизированных клинических исследований (РКИ) или большого систематического обзора (мета-анализа) РКИ

B - относительная убедительность доказательств: есть достаточно доказательств в пользу того, чтобы рекомендовать данное предположение. Доказательства получены на основании по крайней мере одного контролируемого исследования или систематического обзора когортных исследований или РКИ.

C - доказательства из неконтролируемых исследований или описание случаев/мнений экспертов

C1 - неконтролируемые исследования

C2 - описания случаев

C3 - мнение экспертов или клинический опыт

D - неоднородные результаты

Положительные РКИ перевешиваются примерно равным количеством исследований с отрицательным результатом.

E - отрицательные доказательства. Достаточно отрицательных доказательств: имеется достаточно доказательств, чтобы рекомендовать отказаться от применения данного лекарственного средства или метода лечения в определенной ситуации.

F - недостаточно доказательств.

Порядок обновления клинических рекомендаций. Рекомендуются обновление рекомендаций 1 раз в 3 года.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1) Порядок оказания медицинской помощи по:

- ФЗ «Закон о психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании» от 02.07.1992 года № 3185-1 (со всеми существующими на сегодняшний день редакциями и изменениями);
- ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» от 21.11.2011 года № 323-ФЗ.
- Приказ МЗ РФ от 17.05. 2012 г. № 566н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи при психических расстройствах и расстройствах поведения».

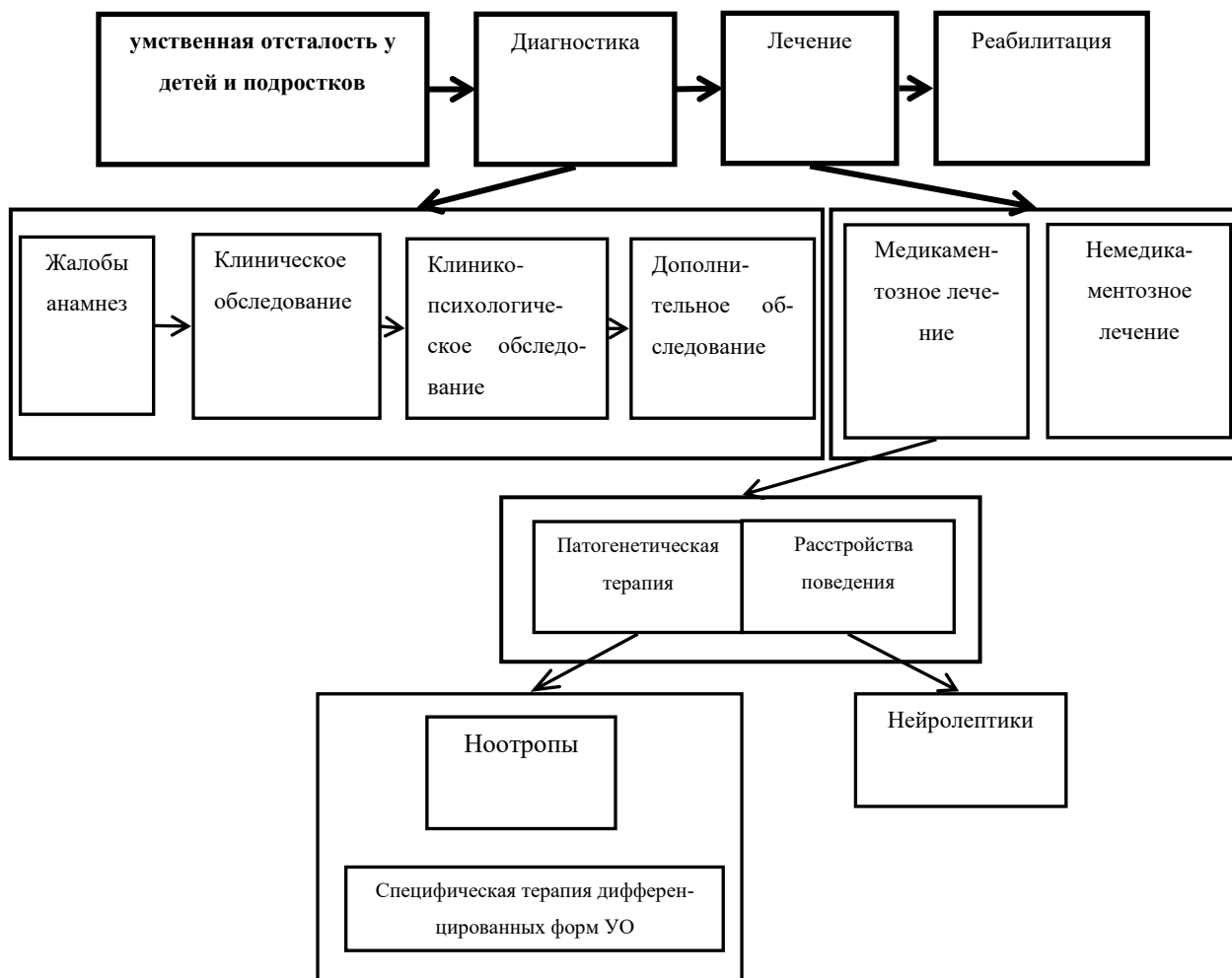
2) Стандарты (клинические рекомендации) разработаны на основании:

- Протокола совещания у Заместителя Председателя Правительства РФ О.Ю. Голодец от 07.07.2016 г. № ОГ-П12-174пр о внедрении клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи в практическое здравоохранение.
- Распоряжение Заместителя Министра здравоохранения РФ И.Н. Каграманяна от 01.09.2016 г. 17-4/10/1-4939.

3) Критерии оценки качества медицинской помощи по:

- Приказ МЗ РФ от 17.05. 2012 г. № 566н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи при психических расстройствах и расстройствах поведения».

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Дети с легкой умственной отсталостью при отсутствии осложняющих поведенческих нарушений и коморбидных расстройств не нуждаются в обязательном лечении и наблюдении у психиатра, но имеют право быть вовлеченными в реабилитационные программы. На пациентов распространяется закон о психиатрической помощи. При назначении лечения требуется получение информированного согласия законного представителя ребенка (если ребенку 14 лет и меньше) или самого пациента (при достижении им 15 лет) с предоставлением в доступной форме информации о сопутствующих заболеваниях, цели лечения, лекарственном препарате, в том числе данные о возможных побочных действиях препарата и нежелательных явлениях. Пациенты с выраженной и глубокой умственной отсталостью требуют постоянного наблюдения у врача-психиатра с вовлечением родственников больного, осуществляющим за ним уход и контролирующим проведение терапии. В любом случае необходимо всестороннее разъяснение врачом-психиатром сущности общего психического недоразвития, определение оптимальных путей достижения наиболее приемлемого уровня адаптации и интеграции в сообществе.