

**УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ У ВЗРОСЛЫХ
F70. / F71. / F72. / F73. / F78. / F79.**

Год утверждения: 2019

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию.....	5
1.1 Определение заболевания.....	5
1.2 Этиология и патогенез заболевания	5
1.3 Эпидемиология заболевания	6
1.4 Особенности кодирования заболевания	7
1.5 Классификация заболевания	7
1.6 Клиническая картина заболевания.....	8
2. Диагностика заболевания, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	12
2.1 Жалобы и анамнез	12
2.2 Физикальное обследование	13
2.3 Лабораторная диагностика.....	14
2.4 Инструментальная диагностика	15
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	16
3.1 Консервативное лечение	17
3.2 Иное лечение	20
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	20
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	21
6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	22
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	22
Список литературы.....	26
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	27
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	28

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата	29
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	30
Приложение В. Информация для пациента.....	31

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 – 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. Для кодировки диагноза умственной отсталости в МКБ-10 предложено использование разделов F70 – 79 с уточняющими после точки цифрами в зависимости от этиологии, а также наличием или отсутствием сопутствующих значительных нарушений поведения. Синонимами умственной отсталости являются такие понятия как «общее психическое недоразвитие», «психическое недоразвитие», «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 отсталости. В большинстве случаев средовые и эндогенные (наследственные) факторы выступают в сложном взаимодействии и единстве. Однако имеются и общие для всех форм интеллектуального недоразвития патогенетические звенья, приводящие к сходным клиническим проявлениям синдрома умственной отсталости, среди которых особенно важная роль

принадлежит хроногенному фактору, то есть периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга. Различные патогенные воздействия, как генетические, так и экзогенные, действуя в один и тот же период, могут вызывать однотипные клинические проявления, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на разных этапах онтогенеза, может приводить к различным последствиям.

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

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

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

Около 75 % умственной отсталости обусловлено поражением головного мозга во внутриутробном периоде. Нарушение формирования органов и систем чаще всего происходит во время критических этапов их развития. Все внутриутробные аномалии развития подразделяют на 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 интеллектуаль-

ной недостаточности, как правило, количественной разницы между мужчинами и женщинами не наблюдается. В последние годы распространенность умственной отсталости среди населения Российской Федерации составляет чуть более 0,6%.

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).

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 ме-

тому «классификации предметов»: выделение видовых и родовых понятий, оперирование наиболее общими признаками этим пациентам практически недоступно. Недостаточность процесса отвлечения проявляется и в неумении понять переносный смысл пословиц, поговорок и метафор.

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

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

Эмоции больных 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. Вместе с тем ясно выступает большая сохранность эмоциональной сферы по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Так, даже при выраженной умственной отсталости нередко можно отметить у больного проявления сочувствия, стремление помочь окружающим, такие больные могут испытывать чувство обиды, стыда за свой проступок, чувство глубокой привязанности. Темперамент и характер этих пациентов тоже весьма разнообразен. Среди них можно наблюдать ласковых и послушных, злобных и агрессивных или угрюмых и мрачных субъектов; наряду со спокойными и уравновешенными, можно увидеть вялых, апатичных или излишне подвижных и суетливых больных.

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

Для легкой умственной отсталости (дебильность, раздел F70) характерна в целом относительно хорошая механическая память. В ряде случаев эти пациенты способны приобрести значительный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Иногда хорошая механическая память и относительно богатая по запасу слов речь могут маскировать слабость мыслительной деятельности и неспособность к образованию абстрактных понятий. Эти больные не проявляют самостоятельности и инициативы в работе (учебе), основную трудность составляет переход к мыслительным задачам, решение которых требует замены привычного способа деятельности новым и еще неизвестным. Эмоциональная и волевая стороны личности при дебильности достаточно разнообразны, однако общими чертами являются недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, импульсивность на фоне повышенной внушаемости и склонности к подражательству. При правильном воспитании и обучении, осуществлении психолого-педагогической коррекции с привитием больным трудовых навыков они могут овладевать целым рядом неквалифицированных профессий, прежде всего, ручного труда, проявляют хорошую бытовую приспособленность к жизни. Таким образом, эти больные в большинстве своем обучаемы (вспомогательная программа школы) и в дальнейшем могут жить самостоятельно. В МКБ-10 при характеристике этой группы пациентов отмечается, что в целом у большинства лиц с легкой умственной отсталостью поведенческие, эмоциональные и социальные нарушения и возникающая в связи с ними потребность в терапии и поддержке гораздо больше напоминает проблемы у людей с нормальным уровнем интеллекта, чем специфические проблемы у больных с более глубокими степенями психического недоразвития.

Взрослые с умеренной умственной отсталостью (легкая имбецильность, раздел F71) способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточно развита. Такие больные овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. При легкой 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 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.

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 пациенты на протяжении всей жизни нуждаются в опеке и постоянном уходе за ними. В отличие от пациентов с умеренной умственной отсталостью, у этих больных наблюдаются выраженные расстройства моторной сферы, что также затрудняет даже их простую социальную адаптацию.

Для больных, страдающих глубокой умственной отсталостью (идиотия, раздел F73), характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Они либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия. Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и

аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи.

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

При диагностике умственной отсталости нельзя ограничиваться только установлением факта общего психического недоразвития, 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).

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 пациента, что значительно объективизирует картину заболевания. Расспрос должен проводиться в атмосфере доверительности и непринужденности, максимально исключаящей 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 оче-

редь 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. 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 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 в течение жизни.

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 больного. 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 важно оценить неврологические симптомы (собственно неврологическое обследование) и наличие возможных соматических аномалий, пороков развития, стигм дизэмбриогенеза. В некоторых случаях выявленная соматическая симптоматика позволяет уточнить время воздействия той или иной вредности, наличие специфических для ряда дифференцированных форм умственной отсталости соматических аномалий. Нередко у пациентов с умственной отсталостью наблюдаются многочисленные стигмы дизэмбриогенеза, такие как неправильная форма ушных раковин, высокое («готическое») небо, 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. Важным исследованием является в целом ряде случаев пренатальная диагностика умственной отсталости (у взрослых пациентов необходимо учитывать эти анамнестические данные). 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 больных умственной отсталостью выявляются различные структурные изменения головного мозга, иногда – и костей черепа. Проведение инструментальных исследований дает возможность уточнения этих изменений, в некоторых случаях используется и при проведении дифференциальной диагностики умственной отсталости.

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)
- 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 взрослых обычно используют шкалу Векслера, методику Равена (Рейвена) и некоторые другие.

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.

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.

Согласно МКБ-10 при умственной отсталости у взрослых может наблюдаться коморбидное сочетание с любыми психическими и психоневрологическими расстройствами, лечение которых описывается в соответствующих клинических рекомендациях.

В связи с законченностью морфофункционального развития мозга стимуляция психического развития препаратами нейрометаболического действия у взрослых пациентов с умственной отсталостью проводится не всегда, однако в ряде случаев назначение ноотропных средств целесообразно с целью улучшения когнитивных функций пациента.

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

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

В большинстве случаев умственной отсталости проводят патогенетическое лечение.

Основными целями консервативного лечения при умственной отсталости у взрослых является редукция или устранение сопутствующих поведенческих нарушений. В зависимости от ведущей причины формирования или усиления поведенческих расстройств, структура терапевтических мероприятий смещается в сторону преимущественно медикаментозной терапии, либо усиления психотерапевтической составляющей комплексного лечения. Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в сочетании с психотерапией, трудотерапией, социальной работой с семьей и пациентом является одним из основополагающих принципов курации поведенческих расстройств у лиц с умственной отсталостью.

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

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

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

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

При выраженных расстройствах поведения, сопровождающихся психомоторной расторможенностью, агрессией и аутоагрессией, с отказом от приема лекарств, лечение начинают с нейролептических средств с выраженным седативным действием, имеющим лекарственные формы для парентерального введения (хлорпромазин, левомепромазин, сультоприд, зуклопентиксол). При снижении аффективной возбудимости, отсутствии агрессивных и аутоагрессивных поступков переходят на пероральный прием указанных нейролептических средств.

Учитывая широкий диапазон терапевтического ответа на назначение психотропных средств, необходимо их титрование до получения терапевтического эффекта. Оптимальным считается начало с 0,5 предполагаемой терапевтически активной дозы с последующим увеличением. Необходимо учитывать вероятность возникновения побочных эффектов, парадоксальных эффектов и осложнений психотропной терапии при умственной отсталости с резидуально-органической недостаточностью ЦНС или проявляющейся на фоне вяло текущего органического процесса в рамках дифференцированных форм умственной отсталости, чаще при наследственных дефектах обмена. Имеются данные об эффективности препаратов из группы антидепрессантов при некоторых формах стереотипно повторяющегося аутоагрессивного поведения.

У больных с тяжелой и глубокой умственной отсталостью расстройства поведения могут быть связанными (особенно у мужчин) с нереализованным сексуальным влечением. У этой категории больных часто не только не сформирована психосексуальная идентификация и сексуальная ориентация, но и отсутствует понимание возникающих соматических ощущений. В этих случаях эффективным средством лечения становятся препараты анти-андрогенного действия. Длительность терапии определяется состоянием пациента и в виде поддерживающей терапии невысокими дозами может использоваться в течение многих месяцев.

Медикаментозное лечение взрослых больных с умственной отсталостью со значительными нарушениями поведения (Таблица 1)

Лекарственные средства	Средняя терапевтическая доза	Сила рекомендаций
Рisperидон	2 – 8 мг	В
Левомепромазин	200 мг	С
Клозапин	200 мг	С
Перициазин	30 мг	С
Тиоридазин	100 мг	С
Хлорпромазин	100 мг	В
Хлорпротексен	50 мг	С
Галоперидол	4,5 мг	В
Зуклопентиксол	6 мг	С
Флувоксамин	150 мг	С
Половые гормоны и их антагонисты-Ципротерон	100 мг	С

3.2 Иное лечение.

Психотерапевтическое звено немедикаментозной терапии должно охватывать не только пациента, но и близкий круг его общения. В условиях амбулаторно-поликлинической помощи наиболее доступны индивидуальные беседы, направленные на повышение толерантности к больному, обучению формам общения, снижающих риск неадекватного аффективного реагирования, выявление и помощь в устранении (по возможности) аномальных психосоциальных ситуаций.

Если в ПНД налажена психотерапевтическая работа с больными, пациенты с неглубокими степенями психического недоразвития могут приобщаться к групповым формам психотерапии. Целью групповой психотерапии является снижение коммуникативной напряженности больного, приобретение им безопасного опыта социальных контактов, формирование навыков решения жизненных проблем. У больных с легкой УО может проводиться анализ внутригруппового взаимодействия, помогающий им осознать свою роль в дисгармоничных межличностных контактах, ведущие к социальной изоляции.

Проведение амбулаторной психокоррекционной работы позволяет оптимизировать социальное функционирование больных, повысить их общую уверенность, способность к снятию ситуационно обусловленного напряжения. Пациентам, имеющим инвалидность и нигде не работающим, назначается трудотерапия в условиях лечебно-трудовых мастерских (если пациент по своим когнитивным показателям и особенностям мотивационно-волевой сферы в состоянии выполнять трудовые операции в условиях мастерских). Пациенты с низкими когнитивными показателями и стойкими расстройствами поведения могут выполнять несложные трудовые операции в домашних условиях.

Из дополнительного ассортимента психотерапевтических методов лечения выбирается тот, который наиболее подходит пациенту с учетом его когнитивных способностей, особенностей личности, склонностей, наличия или отсутствия психотравмирующих переживаний (семейная и поведенческая психотерапия, арттерапия).

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

Профилактика наследственных форм умственной отсталости у взрослых 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 близкородственных браков. Профилактика врожденной умственной отсталости состоит, 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. Важен осмотр ребенка врачами-специалистами с обязательным скринингом на заболевания, обусловленные нарушениями обмена (фенилкетонурия, гипотиреоз и др.).

Пациенты с осложненной и выраженной степенью умственной отсталости требуют постоянного, но не обязательно частого наблюдения врача-психиатра. У взрослых больных, проживающих самостоятельно или с родственниками, обычно достаточно осмотра 1-2 раза в год. 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).

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

Течение и исходы умственной отсталости зависят от глубины интеллектуального недоразвития и навыков адаптационного поведения, а также сопутствующих соматических, коморбидных психопатологических или неврологических синдромов.

КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Основные критерии эффективности помощи при умственной отсталости у взрослых:

- 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 взрослым больным 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 у взрослого больного 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	A	1
2	при установке диагноза умственной отсталости проведен анализ	A	1

	имеющейся медицинской документации, отражающей динамику и социальную адаптацию состояния пациента в предшествующие годы		
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	В	2

	симптоматики		
	Проведен анализ эффективности и переносимости назначенной терапии (на 7-14-28 день и далее ежемесячно)	A	1
	Проведена смена терапии при отсутствии эффективности или непереносимости лекарственного препарата	A	1
	Проведена психокоррекционная или психотерапевтическая работа	A	1

Список литературы

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. Сухотина Н.К. Умственная отсталость // Психиатрия. Справочник практического врача / Под ред. А.Г. Гофмана. — М.: «МЕДпресс-информ», 2006. — С. 360–377.
5. 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):

А - 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

В - 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.

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

С1 - неконтролируемые исследования

С2 - описания случаев

С3 - мнение экспертов или клинический опыт

Д - неоднородные результаты

Положительные РКИ перевешиваются примерно равным количеством исследований с отрицательным результатом.

Е - 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».

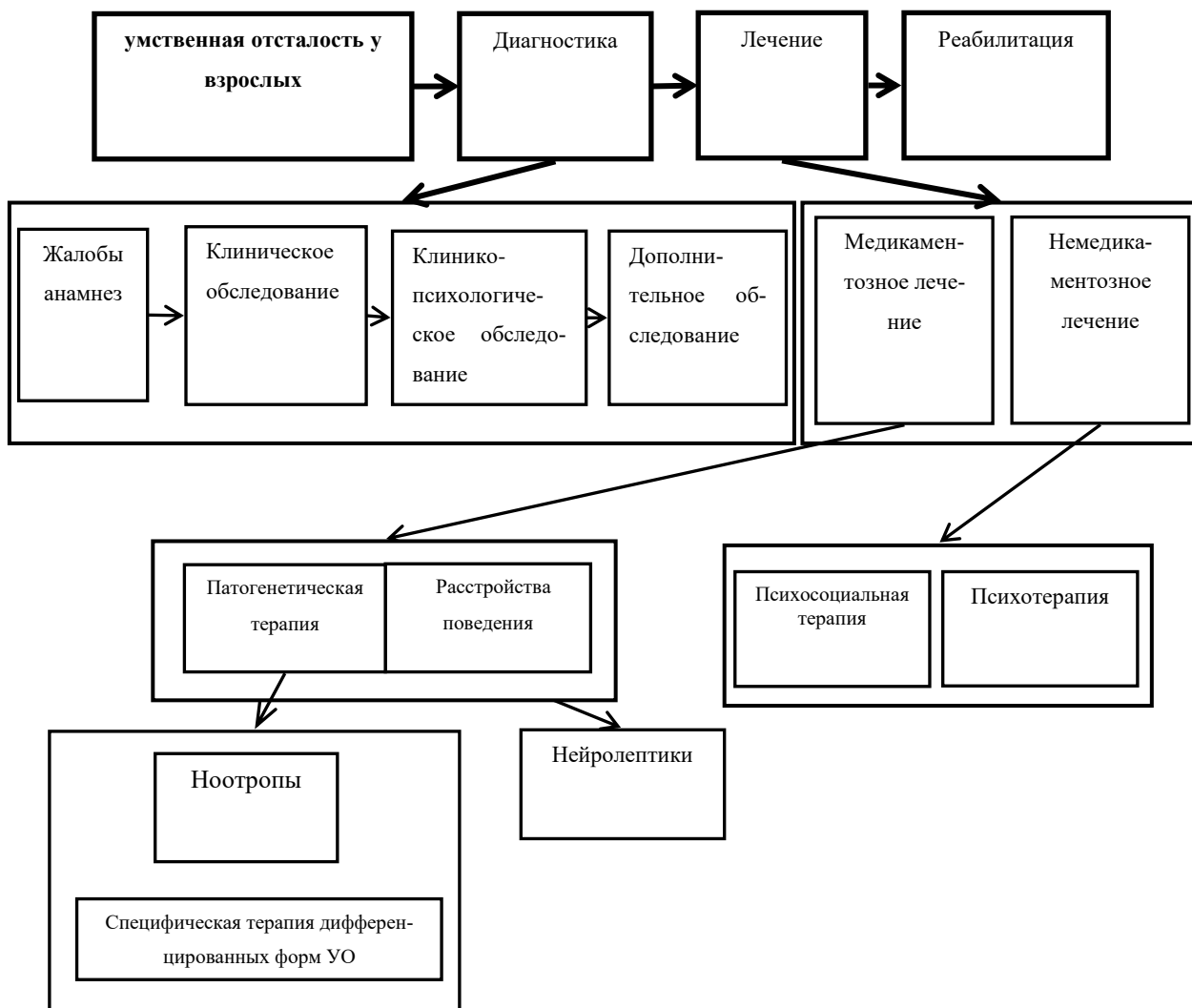
2) Стандарты (клинические рекомендации) разработаны на основании:

- 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.
- Распоряжения Заместителя Министра здравоохранения РФ И.Н. Каграманяна от 01.09.2016 г. 17-4/10/1-4939.
- Приказа № 103н от 28 февраля 2019 г. Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации.

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

Взрослые пациенты 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 взрослых пациентов распространяется закон о психиатрической помощи. При назначении лечения требуется получение информированного согласия 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.