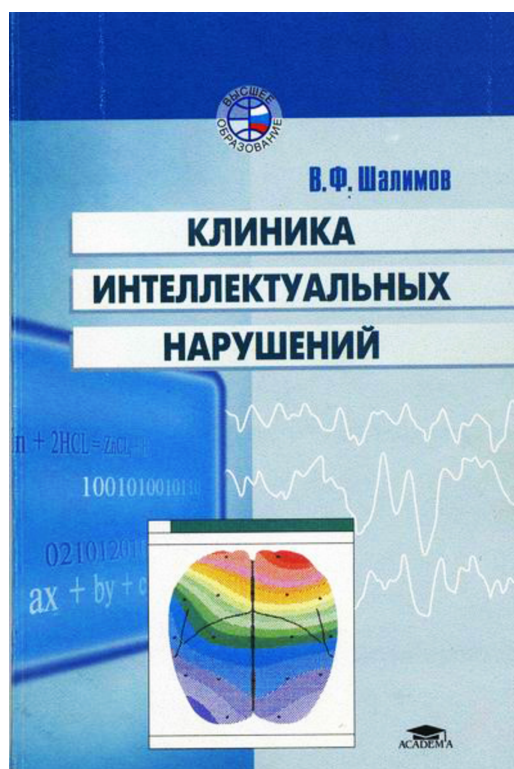


**Шалимов В. Ф.**

## **Клиника интеллектуальных нарушений**



Глава 1. Теоретические вопросы клиники интеллектуальных нарушений.

### **1.1. Понятие об интеллекте и интеллектуальных нарушениях.**

**Интеллект** (от латинского слова *intellectus* – разумение, понимание, постижение) в психологической науке рассматривается как «относительно устойчивая структура умственных способностей индивида» (Психологический словарь. П/р А.В. Петровского, М. Г. Ярошевского. М., 1990).

В психологической науке можно выделить ряд теоретических подходов к трактовке природы интеллекта.

«Тестологический подход». Это название довольно условно, потому что конструирование психодиагностических методик, их использование в практике опирается на определенные представления о закономерностях развития и функционирования психики. Метод тестов был разработан в рамках концепции бихевиоризма. Но затем он получает быстрое и широкое распространение, что было обусловлено прежде всего направленностью тестологии на оперативное решение практических задач. Наиболее распространенными психодиагностическими методиками становятся «тесты интеллекта», предназначенные для измерения возрастного интеллектуального развития человека. Под интеллектом как объектом измерения понимается общая врожденная способность, определяющая успешность выполнения любых задач. Показателем интеллектуального развития выступает коэффициент интеллектуальности IQ, а интеллект, измеряемый с помощью системы тестовых заданий, получает название «тестового» или «психометрического» интеллекта.

Структура психометрического интеллекта исследовалась факторным анализом. Факторные модели интеллекта могут быть одноуровневые и иерархические. Одноуровневые модели предполагают множество первичных независимых интеллектуальных факторов (способностей) (Дж. Гилфорд, Л. Терстоун, Т. Келли). Например, Л. Терстоун выделил 12 независимых факторов, среди которых словесное понимание, пространственный фактор, ассоциативная память, скорость восприятия и т. д. Т. Келли относил к основным интеллектуальным факторам пространственное мышление, вычислительные способности, вербальные способности, память, скорость реакции.

Иерархические модели являются многоуровневыми, объединяя факторы интеллекта разного уровня обобщенности умственных способностей (Ч. Спирмен, Ф. Вернон, П. Хамфрейс, Д. Векслер, Р. Б. Кэттелл). Факторы взаимозависимы: уровень развития общего фактора связан с уровнем развития частных факторов. На вершине модели Ч. Спирмена находится генеральный G-фактор, общая способность. G-фактор определяется как общая «умственная энергия», которой в равной мере наделены люди и которая в той или иной степени влияет на успех выполнения любой деятельности. Далее следуют «групповые факторы интеллекта», представляющие механические, арифметические и вербальные способности. В основании модели находятся S-факторы – специальные способности, специфические для конкретной

деятельности. Аналогично модель Д. Векслера включает уровень общего интеллекта, уровень «групповых» факторов – невербального и вербального интеллекта и уровень специфических факторов, соответствующих отдельным субтестам.

Факторные модели не исключают средовых влияний на интеллектуальные параметры. Так, в моделях Д. Векслера, Р. Б. Кэттелла в структуре психометрического интеллекта отражены как врожденные способности, так и приобретенные в ходе социализации знания и интеллектуальные навыки. Векслер считал, что вербальный интеллект отражает приобретенные индивидом способности, а невербальный – его природные психофизиологические возможности. Кэттелл выделил факторы «связанного» и «свободного» интеллекта. Фактор «связанного интеллекта» определяется совокупностью приобретенных знаний и навыков и является мерой овладения культурой того общества, к которому принадлежит индивид. Фактор «свободного» интеллекта, по мнению Кэттелла, абсолютно независим от степени приобщенности к культуре, его уровень определяется развитием третичных зон коры больших полушарий.

Однако отделить в тестовых оценках IQ влияние степени обученности индивида и его врожденных способностей не представляется возможным (А. Анастази, К. М. Гуревич). Следовательно, ставится под удар основная теоретическая посылка традиционной тестологии. Выход известный психолог Г. Ю. Айзенк видит в необходимости дифференцировать интеллект как фундаментальное свойство и его поведенческие проявления – следствия его природы. С этой целью в структуре интеллекта он различает биологический, психометрический и социальный уровни. Фундаментальным для психологии является генетически детерминированный биологический интеллект, который связан с протеканием нервных процессов. Сущность интеллекта сводится к скоростным характеристикам процесса переработки информации, обусловленным нейрофизиологическими факторами. Основным параметром, отражающим уровень интеллектуального развития, Айзенк рассматривает индивидуальную скорость переработки информации («ментальная скорость»). Психометрический интеллект, который измеряется уровнем IQ, по мнению Айзенка, зависит как от средовых факторов, так и от генотипа, влияние которого является преимущественным. Социальный уровень интеллекта определяется способностью индивида использовать

психометрический интеллект в целях адаптации к требованиям общества.

Подход Айзенка к объяснению механизмов интеллекта не означал “смену парадигмы” в психологии. Сохраняется представление об IQ как показателе уровня развития психометрического интеллекта, который автор расчленяет на дополнительные компоненты, требующие отдельного измерения: скорость решения, настойчивость в поиске решения, число ошибок. Эти компоненты сопоставляются с физиологическими показателями (характер вызванных потенциалов, время реакции и т. д.).

Подход к интеллекту как системе познавательных процессов, обеспечивающих приобретение, сохранение и использование человеком своих знаний, разрабатывается в когнитивной психологии. Знание в когнитивной психологии трактуется как информированность, а человек рассматривается как активный преобразователь информации.

В одних когнитивных моделях интеллект сведен к свойствам отдельных познавательных процессов, отвечающих за переработку информации. Среди них широкую известность получила концепция интеллекта Р. Стернберга. Выделено три типа иерархически организованных компонентов интеллекта, отвечающих за переработку информации: метакомпоненты (процессы регуляции процессов переработки информации), исполнительные компоненты (процессы преобразования информации и формирования ответа) и компоненты приобретения знаний.

В ряде теорий уровень интеллектуальных способностей связывается с особенностями организации индивидуальной базы знаний (Р. Глезер, М. Чи, Дж. Кэмпбелл). Система знаний – структура семантических данных (“семантические сети”), посредством которых субъект строит свои собственные представления о происходящем, а также правила, при помощи которых субъект использует имеющиеся у него сведения. Для объяснения интеллектуальной продуктивности важным является способы хранения и воспроизведения знаний. Например, процесс решения задачи опосредуется качеством репрезентации проблемы, что, в свою очередь, обусловлено имеющимися у субъекта знаниями и способами, которыми это знание организовано. Показателем уровня организации базы данных являются их легкодоступность и пригодность к применению. В качестве критерия развития интеллекта выступает компетентность, проявляющаяся в уровне понимания проблемы, опытности при выполнении сложных действий, эффективности суждений и оценок.

На уровне метатеории когнитивная психология не рассматривает практическую деятельность как таковую. Подчеркивание роли знания в детерминации поведения человека определило общую ориентацию исследований – изучение процессов приобретения, сохранения и использования человеком своих знаний. Активность познавательных процессов сводится к внутренним преобразованиям информации в соответствии с определенными правилами.

На основе изучения организации активных познавательных действий разработаны модели интеллекта Б. Г. Ананьева, Б. М. Величковского (действие как единица человеческой чувственной деятельности, практики).

В теории интеллекта, разработанной под руководством Б. Г. Ананьева, интеллект – интегрированная система познавательных процессов. Структура интеллекта сводится к характеру внутрифункциональных и межфункциональных связей, выявленных с помощью процедур корреляционного и факторного анализа (когнитивная дифференциация-интеграция, ведущий психический процесс и т. д.). Степень интегрированности когнитивных процессов (психомоторики, внимания, памяти, мышления) – критерий развития интеллекта. Интеграция характеризуется возрастанием выраженности свойств отдельных познавательных функций и усилением межфункциональных связей между ними. Рост количества и величины корреляционных связей интерпретируется как проявление меры интегрированности познавательных функций и, соответственно, как показатель становления целостной структуры интеллекта.

В рамках теории функциональной организации познавательных процессов Б. М. Величковского интеллект рассматривается как гетерархия уровней познавательного отражения. В отличие от иерархий, гетерархии не имеют фиксированного "центра", из которого производилось бы управление всей системой. Цели распределяются между несколькими относительно автономными уровнями. Гетерархический (полифонический) принцип координации познавательных процессов подчеркивает самостоятельный характер функционирования каждого уровня познавательного отражения.

Выделено шесть уровней – А, В, С, D, E, F. Нижние уровни (А, В) связаны с реализацией движений и локализацией объектов в пространстве, предполагают точную метрическую привязку к релевантным свойствам объектов. Уровни С, D координируют развернутые предметные действия в условиях построения предметного образа ситуации. Уровни E, F – это "высшие символические координации", отвечающие за представление и хранение знаний и стратегии преобразования знаний. Базовые уровни познавательного отражения характеризуют природу отдельных когнитивных процессов: ощущение связано с работой уровней А, В, С, восприятие – С, D, память и мышление – D, E, F, воображение и понимание – E, F, внимание – результат управления влияния уровня F на E и E на D.

Использование категории деятельности в качестве объяснительного принципа психики приводит к необходимости характеристики активности субъекта, проявляющейся в потребностях, установках, эмоциях, целях и мотивах. В рамках теории деятельности изучению эмоционально-личностных механизмов интеллектуальной активности посвящены экспериментально-психологические работы О. К. Тихомирова. Исследовалась роль личностно значимой мотивации, процессов целеполагания, эмоциональной активации в регуляции интеллектуальной деятельности, их влияние на ее продуктивность и структурные особенности (в частности, на характер поисковых действий, оригинальность решения задач).

Трактовка природы интеллекта в гештальтпсихологии решается в контексте проблемы организации феноменального поля сознания (В. Кёлер, К. Дункер, Р. Мейли, М. Вертгеймер). В интеллектуальном акте решающее значение отводится процессу структурирования целостного образа ситуации, благодаря которому поле восприятия приобретает новую структуру, в которой схватываются соотношения между элементами проблемной ситуации, важные для ее разрешения. Переструктурирование образа ситуации – это переход к «хорошему гештальту», т. е. предельно простому, ясному, расчлененному, осмысленному образу, в котором в полном объеме восприводятся все основные элементы проблемной ситуации, в первую очередь, ее ключевое структурное противоречие. Способность к

мгновенному переструктурированию образа исходной ситуации в направлении выявления ее основного проблемного противоречия получила название “инсайт”. Способность к инсайту является критерием развития интеллекта. Можно сказать, что проявлением интеллектуального действия является такая мгновенная реорганизация содержания сознания, благодаря которой познавательный образ приобретает “качество формы”.

Как известно, гештальтпсихологи считали, что системная организация целого и способ структурирования входящих в его состав компонентов осуществляется по собственным законам гештальта. Факторы, определяющие динамику гештальтов, были выведены ими из области феноменального в план физико-химических процессов на уровне коры, которые мыслились по типу законов, описывающих огромный класс физических процессов: от натяжения пленки до образования галактик. Таким образом, с одной стороны, между содержанием процесса познания и внешним миром был воздвигнут барьер. С другой стороны, психическое было редуцировано к физическим состояниям мозга.

Межкультурные исследования познавательных процессов ставят под сомнение основные положения гештальттеоретической программы. Так, в частности, выяснилось, что законы образования гештальтов не только не всеобщи, но не распространяются даже на феномены, по отношению к которым они первоначально были сформулированы – опτικο-геометрические иллюзии оказались зависящими, как было показано А. Р. Лурия, от культурных факторов. По мнению А. Р. Лурии, тенденция дополнять визуальные структуры до завершенной (“прегнантной”) формы является результатом усвоения геометрических понятий.

В межкультурных исследованиях Дж. Брунера, М. Коула и С. Скрибнера, Л. Леви-Брюля, К. Леви-Стросса, А. Р. Лурия сравнивались особенности познавательных процессов у представителей разных культур, исследовались формы культурного влияния на их интеллектуальную деятельность. В частности, было показано, что «познавательный стиль личности» отражает требования культуры того общества, в котором живут его представители. Критерии оценки интеллектуальных возможностей человека должны формулироваться в рамках одной культуры, без механического переноса в другую культуру. Выделена основная тенденция социо-культурных влияний на познавательные возможности человека, которая заключается в появлении способности к категориальному обобщению.

Выявлена «регрессивная составляющая» культурного влияния на познавательную деятельность. Например, по мере роста уровня образованности у испытуемых увеличивается число опτικο-геометрических иллюзий, обедняется словарь наименований цветовых оттенков.

Леви-Брюль описал два типа мышления, соответствующих различным социально-историческим структурам: пралогическое (дологическое) и логическое.

Одновременно было отмечено, что наряду с культурно обусловленными свойствами познавательной деятельности, существует универсальное свойство интеллектуальной активности, суть которого «бескорыстное упорядочивание хаоса» (К. Леви-Стросс).

В целом критерий развития интеллектуальных возможностей связывается с тем, насколько в познавательных действиях субъекта реализуются доминирующие культурные ориентации. Такие культурные факторы, как традиционный образ жизни, образование, язык унифицируют проявления интеллектуальной активности.

В рамках культурно-исторической теории формирования высших психических функций интеллектуальное развитие связано с формированием в сознании ребенка системы понятий (Л. С. Выготский). Интеллект возникает как результат межфункциональной интеграции познавательных процессов, перестроенных на основе понятийного мышления. Интеллектуализация познавательных функций означает их осознанность, произвольность, категориальность, системность, возможность протекания во внутреннем - умственном - плане. В свою очередь регуляция собственно интеллектуальной деятельностью осуществляется на основе усвоения т. н. «научных понятий». Критерием развития интеллекта выступает мера общности понятия: с точки зрения степени обобщенности его содержания и с точки зрения степени его включенности в систему связей с другими понятиями.

Ключевая роль слова в объяснении как механизмов развития, так и механизмов функционирования интеллекта обусловлена тем, что проблема интеллекта Л. С. Выготским решается как проблема умственного (шире – психического) развития ребенка, а термин «интеллект» отождествляется с понятийным мышлением. Согласно культурно-исторической теории, главная закономерность онтогенеза психики состоит в интериоризации ребенком структуры внешней, социально-символической деятельности (т. е. совместно со взрослым и опосредованной знаками). В качестве универсального орудия, изменяющего психические функции, выступает языковой знак – слово. Поэтому основной механизм интеллектуального развития ребенка связан с формированием в его сознании системы словесных значений, перестройка которой и характеризует направление роста его интеллектуальных возможностей.

В концепции интеллектуального развития ребенка Ж. Пиаже интеллект – это наиболее совершенная форма адаптации субъекта с внешним миром. Для характеристики механизма адаптации была использована биологическая модель взаимодействия и единства двух функций – ассимиляции-аккомодации. Внутренним регулятором развития интеллекта выступает фактор равновесия субъекта с реальностью. Равновесие – центральное понятие в психологической теории Пиаже. С динамической точки зрения обозначает механизм, обеспечивающий компенсацию активностью субъекта изменений во внешней среде на основе совершаемых им действий (операций). Адаптация – достигнутое равновесие, состояние скомпенсированных субъектно-объектных взаимодействий.

Интеллектуальное развитие Пиаже характеризует движением от общей эгоцентричности (объективна та реальность, которая выявляется в непосредственном восприятии и непосредственном действии) к интеллектуальной децентрации (объективной группировке объектов и их отношений). Его ход представляет последовательность стадий в трансформации совершаемых ребенком действий. Сначала формируются сенсомоторные структуры – системы координированных действий, выполняемых материально и последовательно (сенсомоторный интеллект). На следующем этапе формируются структуры конкретных операций – это системы действий, выполняемых в уме, но с опорой на внешние, наглядные данные (репрезентативный интеллект: конкретные операции). После этого наступает период формирования формальных операций, обеспечивающих процессы формальной логики, гипотетико-дедуктивного рассуждения (репрезентативный интеллект: формальные операции). В развитии происходит не простое замещение низшей стадии высшей, а интеграция ранее сформированных структур. Предшествующая стадия всегда подготавливает последующую и перестраивается на более высоком уровне.

Не любая система действий позволяет дать точную форму операциональному развитию, а группировка. Группировка – это скоординированная совокупность действий, подчиняющаяся пяти формальным критериям: комбинативности, обратимости, ассоциативности, общей идентичности и тавтологии. Первые группировки возникают к концу первого года жизни и на каждой стадии развития интеллекта представляют доступную форму равновесия. Равновесие полностью осуществляется с формированием операционального интеллекта (к 14-15 годам), так как «мышление становится свободным по отношению к реальному миру» и может предвосхищать возможные изменения в постоянно меняющейся среде.



Представление об интеллекте как предпосылке обучения разрабатывается в контексте психолого-педагогической проблемы обучаемости (Н. А. Менчинская, З. И. Калмыкова). В этих исследованиях природа интеллекта отождествляется с «продуктивным мышлением», сущность которого заключается в способности к приобретению новых знаний (способности к учению или обучаемости). Показателями обучаемости выступают уровень обобщенности знаний, широта их применения, быстрота усвоения, темп продвижения в учебе. «Ядро» индивидуального интеллекта составляют возможности человека к самостоятельному открытию новых знаний и применению их в нестандартных проблемных ситуациях. Таким образом, характеристики обучаемости определяют успешность обучения, выступая тем самым в качестве критерия интеллектуального развития.

В работах К. М. Гуревича, Е. И. Горбачевой, Н. С. Лейтеса, М. К. Акимовой подчеркивается необходимость разведения понятий «интеллект», «обучаемость» и «уровень умственного развития». Умственное развитие – это характеристика способов, форм и содержания мышления. По существу, уровень умственного развития отражает «наиболее типичные, общие, характерные особенности мыслительной деятельности, касающиеся как объема и качества знаний и умений, так и запаса определенных умственных действий» (Введение в психодиагностику. П/р К. М. гуревича. Е, М. Борисовой. М., 2000, с. 60). Уровень умственного развития характеризует «подготовленность функционирования мышления в пределах возрастного социально-психологического норматива» (там же) и является основой для усвоения новых знаний и умений, возникновения и функционирования новых умственных действий.

Авторы отмечают, что уровень умственного развития зависит, с одной стороны, от интеллекта как общей умственной способности, с другой стороны обусловлен такими факторами, как методы и средства обучения, личность учителя и т. д.

В англо-язычной литературе “образовательный подход” к природе интеллекта представлен в теориях когнитивного научения (А. Стаатс, К. Фишер, Р. Фейерштейн). Согласно этим теориям, интеллект рассматривается как совокупность приобретенных в процессе обучения когнитивных навыков, релевантных различным ситуациям и требованиям («базовый поведенческий репертуар»). Интеллектуальное развитие есть образование иерархически организованных комплексов специфических навыков (в разных теориях выделяются разные типы основных когнитивных навыков). Критерием развития интеллекта является гибкость, пластичность индивидуального поведения.

В концепции психического как процесса, разработанной С. Л. Рубинштейном и его учениками, вопрос о составе и структуре умственных способностей, интеллекта решается через изучение внутренних закономерностей операционально-процессуальной динамики мышления. Согласно процессуальному подходу, психическое существует прежде всего как процесс – непрерывный, изначально полностью не заданный, формирующийся и развивающийся, все более полно отражающий окружающую действительность. Мышление – это непрерывный процесс анализа, синтеза, обобщения условий и требований решаемых задач и способов их решения. В этом непрерывном процессе образуются прерывные умственные операции, которые мышление порождает, но к которым не сводится. В дальнейшем мыслительный процесс осуществляется, исходя из уже сложившихся умственных способностей, обеспечивающих более высокий уровень анализа, синтеза и обобщения. Дальнейшее формирование способностей происходит на последующих стадиях мыслительного процесса.

Так, анализ процессуально-динамической основы интеллектуальной деятельности в детском возрасте позволил Л. А. Венгеру выделить критерий развития познавательных

способностей дошкольника. По Л. А. Венгеру, это способность к наглядному моделированию, формирующаяся из действий с моделями конкретными, отображающими структуру отдельного объекта; обобщенными, отображающими общую структуру класса объектов; условно-символическими, передающими наглядно-ненаглядные отношения.

Сформировавшиеся умственные способности выступают внутренними условиями, через которые оказываются, преломляются внешние воздействия. Таким образом, интеллектуальные способности одновременно являются результатом и предпосылкой обучения.

Можно выделить несколько позиций в понимании психологической природы интеллекта.

1. Интеллект - общая способность, определяющая успешность выполнения любых задач (когнитивных, социальных). Под способностью понимаются: 1) когнитивные способности, различающиеся разной степенью специфичности для конкретной деятельности; 2) способность к системной организации целого, с мгновенным выявлением основного проблемного противоречия исходной ситуации; 3) способность к самостоятельному приобретению новых знаний; 4) адаптационная способность.

2. В структуре интеллекта различают врожденные способности, независимые от степени приобщенности к культуре, и приобретенные в ходе социализации знания и умственные навыки. Врожденные способности сводятся к психофизиологическим свойствам центральной нервной системы. Приобретенные знания и умственные навыки являются мерой овладения культурой того общества, к которому принадлежит индивид.

3. Трудность в разведении врожденных способностей и приобретенных знаний и умственных навыков может привести к их отождествлению. В этом случае интеллект отождествляется с умственным развитием.

4. Основная тенденция социо-культурных влияний на познавательные возможности человека заключается в появлении способности к категориальному мышлению. В контексте культурно-исторических исследований интеллект отождествляется с понятийным мышлением.

5. Под интеллектом понимается система познавательных процессов. Трактовка природы познавательных процессов различается: процессы, отвечающие за переработку информации (методологический солипсизм); формы активного познавательного отражения действительности (теория деятельности).

6. Включение в структуру интеллекта регуляторных и мотивационных компонентов.

7. Операционально-процессуальный подход в анализе интеллектуальной деятельности позволяет развести понятия мышления и умственных способностей. Мышление - непрерывный процесс анализа, синтеза, обобщения условий и требований решаемых задач и способов их решения. Умственные способности – сформировавшаяся в процессе мышления совокупность умственных операций, которые мышление порождает, но к которым не сводится.

В контексте теории психического как процесса разводятся и понятия «умственное развитие» и «мышление». Их отождествление связано с включением в структуру мышления совокупности умственных действий.

При анализе клиники интеллектуальных нарушений на первый план выступает нарушение способности образовывать адекватные действительности понятия, суждения, умозаключения (В. М. Банщикова, В. В. Ковалев). Клинический материал позволяет разграничивать умственную способность (интеллект) и ее актуализацию, проявляющуюся в форме конкретного мыслительного процесса («мышление – есть интеллект, приведенный в действие»).

Известный психолог А. Н. Леонтьев пишет: «Чтобы жить в обществе, человеку недостаточно того, что ему дает природа при его рождении. Он должен еще овладеть тем, что было достигнуто в процессе исторического развития человеческого общества» (Леонтьев А. Н. Проблемы развития психики. М., 1981, с. ).

Для того, чтобы овладеть достижениями исторического развития, человек должен включить свои умственные способности в деятельность, именно эту функцию и выполняет мышление. «Мышление - это деятельность, чтобы узнать, а о вещах ничего нельзя узнать, не проследив (в четко обозначенных условиях), что они делают и что с ними делают» (Гальперин П. Я. Психология мышления и учение о поэтапном формировании умственных действий. - В кн.: Исследования мышления в советской психологии. П/р Е.В. Шороховой. М., 1966, с. 243).

В процессе мышления умственные способности реализуются через образование адекватных действительности понятий, суждений, умозаключений. Понятия, суждения, умозаключения есть собственно интеллект.

Понятие представляет собой опосредованное и обобщенное знание о предмете, основанное на раскрытии его существенных объективных связей и отношений. Понятие является отражением наиболее существенных признаков предмета или явления и образуется на основе представлений путем различной степени абстракции.

Суждение - утверждение или отрицание какого-либо положения. Суждение раскрывает содержание понятия. Чтобы высказать то или иное суждение, человек должен знать, какое понятие входит в состав суждения.

Умозаключение - общий или частный логический вывод, к которому приходит человек на основании сопоставления и анализа различных суждений.

Нарушение интеллекта может быть обусловлено, с одной стороны, недоразвитием или распадом собственно умственной способности образовывать адекватные действительности понятия, суждения, умозаключения. С другой стороны, интеллектуальная недостаточность может возникнуть в результате нарушения «предпосылок интеллекта» (К. Jaspers): памяти, внимания, работоспособности, речи, эмоционально-волевой сферы.

## **1.2. Общепатологический подход к проблеме интеллектуальных нарушений.**

В основе клинического описания отдельных форм интеллектуальных нарушений лежит общепатологический подход. Его реализация позволяет сформулировать основные принципы диагностики отдельных нозологических форм интеллектуальных нарушений. Составными элементами нозологии являются этиология (учение о причинах и условиях возникновения болезней), патогенез (знание механизмов возникновения, развития и течения болезней) и клинично-анатомическая картина, характерная для данной конкретной формы интеллектуального нарушения.

Формулирование строго нозологического диагноза еще представляет большие трудности. Это объясняется тем, что достаточно четкое представление сразу о всех трех составных элементах той или иной нозологической формы – ее этиологии, патогенезе, клинично-анатомической характеристике – пока есть не во всех случаях. Поэтому в настоящее время нозологическая характеристика чаще всего основывается не на полноценном комплексе всех трех ее составных элементов, а только на различных комбинациях из них, в которых в каждом конкретном случае ведущее место и значение имеет то один, то другой, то два и очень редко все три. В этих условиях приходится ограничиваться не столько нозологическим, сколько синдромологическим диагнозом. Число таких диагнозов будет непрерывно сокращаться благодаря успехам в разработке этиологии и патогенеза интеллектуальных нарушений у человека.

В качестве причинных факторов интеллектуальных нарушений могут выступать физические (например, травма), химические (кислоты, лекарственные препараты), биологические (патогенные микробы, вирусы, различные эндогенные вещества, дисгормональные нарушения), психологические и социальные. Интеллектуальные нарушения могут быть обусловлены также дефицитом в окружающей среде или организме веществ (факторов), необходимых для жизнедеятельности (авитаминозы, иммунодефицитные состояния и др.). При наследственных болезнях в качестве главного этиологического фактора выступает непрерывно функционирующий мутантный ген.

Повреждение тех или иных структур организма может происходить, во-первых, под влиянием внешних факторов (экзогенно) и, во-вторых, вследствие «обстоятельств» внутри организма (эндогенно).

Момент повреждения организма представляет собой начало длинной и сложной цепи дальнейших событий, последовательно развертывающихся в организме и именуемых патогенезом болезни.

Этиология и патогенез составляют сущность любого нарушения.

Анализ этиологии и патогенеза интеллектуальных нарушений в значительной степени зависит от решения вопроса о соотношении структуры и функции. Современные достижения молекулярной биологии и патологии дают основания для положительного решения вопроса о единстве структуры и функции, что автоматически снимает вопрос о возможности «чисто функциональных изменений».

Интеллектуальное нарушение – состояние, обусловленное нарушениями структуры и функций мозга и его реакциями на эти нарушения. В нейропсихологических исследованиях, задачей которых является изучение мозговых основ психических функций, было показано, что мозговым субстратом наиболее сложных форм целенаправленного осмысленного поведения, и прежде всего интеллектуальных процессов, являются лобные доли головного мозга.

Эмбриологи, неврологи детально описывая процесс развития мозга, установили, что дифференциация нейронов и отростков нейронов в коре больших полушарий, впервые отмеченная после 20-ой недели, к 28-ой неделе беременности фактически завершается и структура мозга с этого момента соответствует той, которая обнаруживается в 40 недель. В мозге формируется собственная система проводников, которая собирает и передает информацию внутри нервной системы. Эта функция приписывается короткоаксонным ассоциативным нейронам. «Их избыточное количество и разнообразие у людей дало повод связать это с более высокими интеллектуальными способностями человека по сравнению с животными» (Г. И. Брехман Вестник Российской ассоциации акушеров-гинекологов. 1998, № 4, с. 51).

Современные нейропсихологические, неврологические данные подтверждают положение, сформулированное еще в конце XIX столетия выдающимся ученым психиатром-клиницистом С. С. Корсаковым. Он видел в основе человеческого интеллекта так называемую «направляющую функцию ума», которая, по определению С. С. Корсакова, заключается, «в сочетании идей, чувствований и стремлений по определенному направлению... в направлении сочетаний по определенному плану». Основным мозговым субстратом этой функции являются, по мнению ученого, лобные доли коры больших полушарий мозга. Из этих отделов мозга исходят импульсы, «влияющие на направление иннервационного процесса по ассоциационной сети и склоняющие его в ту или другую сторону, смотря по тому, какая цель поставлена умом самому себе». Таким образом, корсаковская «направляющая функция мозга» обнимает собой и всю планирующую, целенаправленную деятельность мозга, обеспечивая целенаправленное взаимодействие всех психических процессов.

С помощью новейших методов распознается, предупреждается и даже корректируется все большее число структурно-функциональных изменений на молекулярном уровне, т.

е. тех первичных «мест полома», по И. П. Павлову, где завязывается патологический процесс и где он берет начало для своего дальнейшего развития. Становится все более очевидным, что именно «глубинные» уровни организации вплоть до молекулярного являются тем самым местом, где «завязывается» патологический процесс. В дальнейшем распространяющийся «все выше» и, наконец, проявляющийся в соответствующей клинической симптоматике той или иной конкретной нозологической единицы.

Так, в последние 40-50 лет были обнаружены многообразные изменения генетического аппарата, «ответственные» за многие психические болезни неизвестной ранее природы. На основе генетического анализа была выявлена группа патологических процессов, обусловленных изменениями генов, следствием которых являются первичные нарушения синтеза белков и ферментов. Например, изменение в последовательности нуклеотидов в гене, отвечающем за синтез фермента печени фенилаланингидроксилазы, нарушает этот первичный генетически детерминированный процесс. Отсутствие данного фермента уже у новорожденного ведет к «блоку» превращения фенилаланина, поступающего с пищей, в тирозин. За этим нарушением метаболизма следует последовательный ряд нарушений обмена веществ на организменном уровне, ведущий к тяжелой болезни – фенипировиноградной олигофрении, или фенилкетонурии.

Все многообразие генетических основ патогенеза психических болезней человека не сводится только к мутациям на геномном уровне. Тяжелейшие патологические процессы разворачиваются при хромосомных и геномных мутациях – нарушениях кариотипа на хромосомном или геномном уровнях. Хромосомные болезни – большая группа патологических процессов, приводящих к серьезным нарушениям дифференцировки тканей уже внутри утробно, следствием чего являются более 100 клинических форм, в том числе болезнь Дауна.

Тончайшие невидимые изменения, которые разворачиваются в глубине организма, механизмы их возникновения и развития составляют сущность психического нарушения. Клиника интеллектуальных нарушений отражает внешнее проявление тех патогенетических механизмов, которые действуют в глубине организма. На «поверхности» эти изменения регистрируются в виде клинической картины: жалоб больного, данных лабораторно-диагностического и экспериментально-психологического исследования, морфологических изменений органов и тканей,

признаков нарушений иммунной, эндокринной, нервной и других систем организма, характерных для того или иного патологического процесса. Все эти признаки создают как бы внешний облик патологического процесса.

Клинические симптомы нарушений бывают как неспецифическими, т. е. общими для многих болезней, так и специфическими, т. е. характерными преимущественно для данной патологии. Так, ведущим симптомом для всех форм умственной отсталости является недоразвитие способности к отвлечению и обобщению. При этом каждая дифференцированная форма олигофрении имеет специфические симптомы (глава 2, раздел 2.3.).

### **1.3. Понятие об основных формах интеллектуальных нарушений.**

В клинической психиатрии принято выделять две основные формы интеллектуальных нарушений: умственную отсталость (олигофрению) как разновидность дизонтогенеза (В. В. Ковалев) и деменцию. При олигофрении отсутствует нарастание интеллектуального дефекта. Деменция представляет собой распад более или менее сформированных интеллектуальных функций.

Выраженная зависимость оценки уровня когнитивного развития и социальной компетенции от социо-культуральных воздействий делает невозможным установление детализированных клинических критериев степеней умственной отсталости в международном масштабе. Поэтому в МКБ-10 даются лишь общие ориентиры для наиболее адекватной оценки состояния больных. Легкая степень расстройства (F70) диагностируется при тестовых данных IQ в пределах 50-69 баллов, что в целом соответствует психическому развитию ребенка 9-12 лет. Умеренная степень (F71) диагностируется при IQ в пределах 35-49 баллов (6-9 лет), тяжелая степень (F72) – при IQ в пределах 20-34 баллов (3-6 лет), глубокая (F73) – при IQ ниже 20 баллов (ребенок до 3 лет).

Условные разграничения по степени тяжести расстройства в МКБ-10 опираются прежде всего на градации достигаемого больными уровня социального приспособления.

При *легкой* степени расстройства (дебильность), несмотря на видимую задержку развития, больные в дошкольном возрасте часто неотличимы от здоровых, они в состоянии усваивать навыки общения и самообслуживания, отставание развития сенсомоторики минимально. К позднему подростковому возрасту при благоприятных условиях они осваивают программу 5-6 классов обычной школы, в дальнейшем они могут справиться с посильной работой, не требующей навыков абстрактного мышления, жить и

вести хозяйство самостоятельно, нуждаясь в наблюдении и руководстве лишь в ситуациях серьезного социального или экономического стресса. Низкая социальная компетенция резко ограничивает социальный ролевой репертуар.

При *умеренной* степени (имбецильность) речевые и навыки самообслуживания в развитии никогда не достигают среднего уровня. Заметное отставание социального интеллекта делает необходимым постоянное умеренное наблюдение. Школьное обучение даже в минимальном объеме маловероятно. Возможно освоение социальных и ручных навыков, самостоятельные покупки, поездки по знакомым местам. В дальнейшем больные могут избирательно общаться и устойчиво справляться с неквалифицированным или несложным трудом в специализированных условиях.

При *тяжелой* форме (тяжелая олигофрения), развитие речевых навыков и моторики минимально, в дошкольном периоде больные, как правило, неспособны к самообслуживанию и общению. Только в подростковом возрасте при систематическом обучении оказывается возможным ограниченное речевое и невербальное общение, освоение элементарных навыков самообслуживания. Приобретение ручных навыков невозможно. В дальнейшем при постоянном наблюдении и контроле возможно достижение автономности существования на резко сниженном уровне.

При *глубокой* умственной отсталости (идиотия), минимальное развитие сенсомоторики позволяет в некоторых случаях при систематической тренировке добиться резко ограниченных навыков самообслуживания лишь в подростковом возрасте, что делает необходимым постоянных уход за больными. Большинство пациентов остаются неподвижными и неспособными контролировать физиологические отправления. Элементарное общение возможно лишь на невербальном уровне.

Чем более выражено расстройство, тем раньше оно обращает на себя внимание. Выявление резко усиливается с началом обучения в школе, достигая пика в 10-15 лет, после чего постепенно снижается до 1% популяции.

Умеренные и более тяжелые формы расстройства равномерно представлены во всех социальных слоях общества, тогда как легкие формы значительно доминируют в малообеспеченных семьях, где число таких детей достигает 10-30%.



Расстройство возникает в результате различных дисфункций центральной нервной системы на ранних этапах развития (обычно до 3 лет), которые могут иметь разные причины. В большинстве случаев, за исключением явных перинатальных вредностей, специфические этиологические факторы остаются неизвестными, в связи с чем их называют идиопатическими. Это относится главным образом к легким формам, представляющим собой наиболее распространенный вариант умственной отсталости и диагностируемым обычно не ранее школьного возраста. Типично их обнаружение в семьях умственно отсталых родителей, отчего идиопатический вариант обозначается еще как «семейный».

Предполагается, что дефицит интеллекта и социальной компетенции первично обусловлен полигенным механизмом. В процессе развития решающую роль играет патогенное влияние социальных и ситуативных факторов (бедность, интеркуррентные соматические заболевания, недостаточное медицинское обслуживание, педагогическая запущенность, психосоциальная депривация и т.д.). Все это может способствовать передаче легкой степени умственной отсталости из поколения в поколение (В.Ф. Шалимов, см. главу 2, раздел 2.4).

Формы приобретенного слабоумия (деменции) различаются двояко: во-первых, в зависимости от характера поражения головного мозга, во-вторых, от вида болезни, в результате которой оно возникло.

Так, выделяются формы слабоумия, наступающего вследствие различной этиологии грубоорганического поражения головного мозга. К ним относятся *тотальное* (паралитическое) *слабоумие*, характеризующееся выраженной слабостью суждений, резким снижением критики, торпидностью психических процессов, обычно стойкой эйфорией, утратой индивидуальных особенностей психического склада. К слабоумию, возникающему на почве грубоорганического поражения головного мозга, относится и *дисмнестическое* (парциальное) *слабоумие*. Главным признаком его являются различные проявления ослабления памяти, часто с преобладанием расстройства памяти прошлого над запоминанием текущих событий. Ему свойственно эмоциональное недержание, слезливая беспомощность, легко возникающая растерянность. Расстройство критики выражено слабее, значительно меньше нивелируются индивидуальные особенности психического склада.

В зависимости от вида болезни различают эпилептическое и шизофреническое слабоумие.

Наряду с основными формами интеллектуальных нарушений (олигофренией и деменцией) выделяют пограничную умственную отсталость (В. В. Ковалев).

К данной группе расстройств относятся различные по этиологии, патогенезу, клиническим проявлениям и особенностям динамики состояния легкой интеллектуальной недостаточности, занимающее промежуточное положение между интеллектуальной нормой и олигофренией. Часть таких состояний по степени выраженности и структуре нарушений интеллектуальной деятельности примыкает к олигофрении в степени легкой дебильности (так называемая субдебильность).

К категории врожденной субдебильности относят конституционально глупые личности. Этот вариант впервые описан Э. Блейлером под названием «die Unklaren». Таким людям свойственна не столько бедность ассоциаций, сколько неясность понятий. П. Б. Ганнушкин писал, что конституционально глупые - «это люди врожденно ограниченные, от рождения неумные, сливающиеся с группой врожденной отсталости». Клиническое изучение семейных форм умственной отсталости (потомство олигофренов) подтверждает наличие первичных нарушений у этих детей, занимающих промежуточное положение между интеллектуальной нормой и олигофренией (В. Ф. Шалимов).

У определенной части детей пограничная интеллектуальная недостаточность является вторичной, обусловленной нарушениями так называемых предпосылок интеллекта (К. Jaspers): памяти, внимания, работоспособности, речи, эмоционально-волевых и других компонентов формирующейся личности.

В отечественной литературе распространены термины «задержка темпа психического развития», «задержка психического развития» (ЗПР), предложенные Г. Е. Сухаревой. Состояния, относимые к ЗПР, являются составной частью более широкого понятия – «пограничная интеллектуальная недостаточность». Они характеризуются прежде всего замедленным темпом психического развития, личностной незрелостью, негрубыми нарушениями познавательной деятельности, по структуре и количественным показателям отличающимися от олигофрении, и имеют тенденцию к компенсации и обратному развитию.

Следует отметить, что широко использовавшийся ранее термин «временная задержка психического развития» применим лишь к части случаев ЗПР, наиболее тесно примыкающей к норме,

тогда как большая их часть отличается более стойкой, хотя и легкой, интеллектуальной недостаточностью и менее выраженной тенденцией к компенсации и обратному развитию, возможной только в условиях специального обучения и воспитания. Однако и эти состояния отличаются своими клинико-психологическими особенностями и тенденцией к сглаживанию интеллектуального дефекта от «ядерной» умственной отсталости – олигофрении (С. Venda), при которой отмечаются тотальность, стойкость и необратимость психического дефекта, а ведущим признаком является нарушение собственно интеллектуальной деятельности, которое определяется особенностями нарушения других психических функций.

В англо-американской литературе пограничная интеллектуальная недостаточность частично описывается в рамках клинически недифференцированного синдрома «минимальной мозговой дисфункции» (ММД). Этот термин с 60-х годов нашего столетия используется для обозначения различных клинических проявлений, обусловленных легкими резидуальными мозговыми повреждениями (R. S. Paine, C. K. Conners, M. Menkes, P. Wender, C. Strother, H. E. Rie, E. D. Rie, Y.-C. Shen и др.). Хотя трактовка синдрома ММД неоднозначна, а его границы чаще неопределенны, изучение данной проблемы, по мнению ряда зарубежных авторов, имеет большое теоретическое и практическое значение, так как синдром встречается у 5-10% детей школьного возраста (P. Wender). Среди разнообразных проявлений ММД описываются состояния нарушенной школьной адаптации, гипердинамический синдром, расстройства эмоций и поведения, легкие нарушения познавательной деятельности и др.

В последние годы в англо-американской литературе стал распространяться термин «дефицит активного внимания» - Attention deficit disorder (B.B. Lahey, S. E. Shaywitz, C. K. Whalen, E. Sally, L. B. Silver, R.W. Brunstetter, A. E. Taylor и др.), который распространяется и на состояния, относимые ранее к ММД. Так, в его рамках рассматривается отчасти и пограничная интеллектуальная недостаточность.

Определенное отношение к пограничной интеллектуальной недостаточности имеют и нарушения школьных навыков, в частности дизлексия. В современной немецкой литературе понятие пограничной интеллектуальной недостаточности частично отождествляется с педагогическим понятием «нарушение

взаимоотношений» («школьного поведения») (G. Grossman, W. Schmitz, B. Scholz B., A. Gert, V. Scholz и др.).

Независимо от используемой терминологии для большинства зарубежных исследователей характерен не клинический подход к данной проблеме. Несмотря на описание отдельных расстройств, наблюдаемых в рамках пограничной интеллектуальной недостаточности, в большинстве работ клинико-психопатологический анализ тех или иных форм данной патологии заменяется чисто количественным психометрическим определением уровня интеллектуального развития.

Для отечественных психиатров характерно стремление к сужению рамок пограничной интеллектуальной недостаточности, выделению ее в относительно самостоятельную клиническую группу и к дифференциации ее форм на основании патогенетических механизмов и клинических особенностей. Отечественными детскими психиатрами (Н. И. Озерецкий, И. А. Юркова, В. В. Ковалев) внесен значительный вклад в проблему отграничения пограничной интеллектуальной недостаточности от олигофрении.

Таким образом, состояния, описываемые в рамках пограничной интеллектуальной недостаточности, - это гетерогенная группа как в отношении этиологии и патогенетических механизмов, так и в отношении клинических проявлений и особенностей их динамики (Ковалев В. В.).

Клиника интеллектуальных нарушений при синдроме раннего детского аутизма зависит от динамики основного заболевания, в рамках которого он проявляется, поэтому рассмотрен нами как самостоятельная форма. В случае возрастного этапа шизофренического процесса речь идет о распаде психики, т. е. деменции. При благоприятном варианте, рассматриваемом в рамках формирующихся шизоидных психопатиях, может рассматриваться как пограничное психическое расстройство.

### **Литература.**

1. Дружинин В. Н. Психология общих способностей. С.-П., 1999.
2. Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. М., 1979.
3. Певзнер М. С. Дети-олигофрены. М., 1959.
4. Саркисов Д. С., Пальцев М. А., Хитров Н. К. Общая патология человека. М., 1995.
5. Серов В. В. Общепатологические подходы познания болезни. – Саратовский медицинский институт, 1992.
6. Сухарева Г. Е. Лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении), т. 3. М., 1965.
7. Холодная М. А. Психология интеллекта: парадоксы исследования. Москва – Томск, 1996.

**Шалимов В. Ф.**

## **Глава 2. КЛИНИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ОЛИГОФРЕНИИ.**

### **2.1. Общие положения.**

Олигофрения — группа различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям **непрогредиентных патологических состояний, общим признаком которых является наличие врожденного или приобретенного в раннем детстве (до 3-х лет) общего психического недоразвития с преимущественной недостаточностью интеллектуальных способностей.**

Несмотря на то, что термин «олигофрения» (малоумие) применил впервые Э. Крепelin еще в 1915 году, объединив в ней состояния, имеющие патогенетическую основу – тотальную задержку психического развития, – все же до настоящего времени единого мнения о границах олигофрении не существует.

В зарубежной литературе (A. Tredgold, L. S. Penrose, K. Adachi) имеется тенденция к расширению понятия олигофрении, под которым понимается нарушение умственного развития, обусловленное поражением центральной нервной системы, включая различные наследственные заболевания, сопровождающиеся синдромом слабоумия с прогредиентным течением. В группу олигофрении D. Jervis относит все психические заболевания, где имеются признаки слабоумия (эпилептическое и травматическое слабоумие, конечные состояния при шизофрении и др.). Одновременно автор относит к олигофрении и детей с низким уровнем интеллектуального развития, без каких бы то ни было органических изменений центральной нервной системы.

Такое расширение понятия «олигофрении» приводит к нечеткости его понимания и к трудности изучения этой проблемы.

М. С. Певзнер, Г. Е. Сухарева и другие считают необходимым резко сузить группу состояний, относящихся к олигофрении, понимая под ними лишь те виды недоразвития сложных форм психической деятельности, которые не сопровождаются прогредиентным течением.

М. С. Певзнер определяет олигофрению как особый вид аномального развития, возникающего в результате либо наследственной патологии, либо поражения зачатка или плода во время внутриутробного развития, либо поражения центральной нервной системы на самых ранних этапах развития ребенка, и характеризующегося недоразвитием всей познавательной деятельности и, в особенности, мышления. Г. Е. Сухарева считает, что

при олигофреническом слабоумии преимущественно недоразвиты наиболее дифференцированные фило- и онтогенетически молодые системы при большей сохранности ранее сложившихся, эволюционно более старых систем.

Эти положения получили свое подтверждение в работах клиницистов, физиологов, психологов и в других смежных дисциплинах. В работах Г. И. Полякова, И. Н. Филимонова, И. С. Преображенской, Е. П. Кононовой и других было доказано, что филогенетически более старые поля коры головного мозга развиваются более интенсивно в пренатальном периоде, а более новые – в постнатальном. Так, кора полей 44 и 45 в пренатальном периоде расширена на 30-40%, а в постнатальном периоде поле 45 расширено на 95%.

В неврологической картине олигофрении трудно выделить типичные для всех форм умственной отсталости признаки. Е.Н. Правдина-Бинарская указывает, что при олигофрении в степени дебильности имеется остаточная неврологическая симптоматика, которая проявляется в нарушениях произвольных движений, восприятий и анализа различных афферентных раздражений. В ряде случаев неврологическое исследование обнаруживает более грубую, очаговую симптоматику, а также наличие неврологических симптомов, указывающих на поражение подкорковых образований.

Исследование электрической активности мозга детей-олигофренов (G. Kreezer, E. Schutz, Н. Н. Зислина, Л. А. Новикова) показало, что в подавляющем большинстве случаев отклонения от нормы у них выражаются в неустойчивости альфа-ритма, снижении его амплитуды и индекса. По сравнению с нормой резко возрастает число случаев, при которых на электроэнцефалограмме регистрируются патологические медленные волны (тета и дельта-ритмы).

Отклонения от нормы отмечаются и в физическом развитии олигофренов, для которых характерно отставание в росте, диспластичность телосложения, половое развитие часто задержано. Встречаются также пороки развития внутренних органов и органов чувств (зрения и слуха). Двигательная сфера недоразвита. Нарушены темп, плавность, ритмичность и точность движений. Все эти признаки недоразвития имеют разную степень выраженности, зависящую от формы олигофрении.

Имеющиеся в литературе данные о патологической анатомии олигофрении свидетельствуют в большинстве случаев лишь о

наиболее грубых степенях этого недоразвития. И. Б. Штерн, М. Б. Гуревич отмечают два рода анатомических изменений, свойственных олигофрении. Одни из них указывают на недоразвитие мозга, при котором нередко наблюдается слабое развитие полушарий, недостаточное развитие извилин – явления агирии и микрогирии, уменьшение количества корковых слоев, неправильное расположение клеток по слоям, малое количество нервных клеток, недоразвитие белого вещества и т.д. Эти анатомические изменения обусловлены ранним внутриутробным поражением.

При органических поражениях, возникших на более поздних этапах, анатомические изменения носят несколько иной характер. В этих случаях часто отмечается утолщение оболочек и сращение их с мозговой тканью, иногда наблюдаются склеротические очаги заустения, кисты, гнездные или разливные атрофии. В большинстве анатомических исследований отмечается наличие остаточной гидроцефалии в виде скопления ликвора в субарахноидальных пространствах, расширение желудочков мозга, изменений эпиндимы.

Исследования В. И. Лубовского, Е. Н. Марциновской, А. И. Мещерякова показывают, что у олигофренов отмечаются значительные нарушения в протекании нервных процессов, характеризующих работу коры полушарий головного мозга. Эти исследования указывают, что на фоне недоразвития всей высшей нервной деятельности наибольшую роль играет нарушение подвижности нервных процессов. Именно инертность нервных процессов, особенно инертность, отмечающаяся на уровне словесной системы, выявляется при всех формах олигофрении, вне зависимости от варианта дефекта (М. С. Певзнер, В. И. Лубовский).

Общее в клинической картине различных форм олигофрении проявляется в качественной характеристике олигофренического слабоумия, где имеется диффузное «тотальное» недоразвитие всей познавательной деятельности. Признаки недоразвития обнаруживаются в особенностях речи, моторики, страдает также восприятие, память и внимание, имеются эмоционально-волевые нарушения. Ведущим симптомом при олигофрении является недоразвитие способности к отвлечению и обобщению.

**В основу диагностики олигофренического слабоумия в отечественной психиатрии положен клинко-психопатологический подход. Главными критериями олигофрении являются:**

1) своеобразная психопатологическая структура слабоумия с преобладанием слабости абстрактного мышления при меньшей выраженности нарушений предпосылок интеллекта и относительно менее грубым недоразвитием эмоциональной сферы;

2) непрогредиентность интеллектуальной недостаточности, являющейся следствием нарушения онтогенетического развития;

3) замедленный темп психического развития индивида.

Вспомогательное значение имеет критерий нарушения социальной адаптации в детском возрасте, в частности критерий невозможности усвоения программы обучения в массовой школе.

Этиология олигофрений многообразна. По данным G. Allen и

J. D. Murken, **различные формы умственной отсталости с четко установленной этиологией (так называемые дифференцированные формы) составляют около 35%. В отличие от них олигофрения с неясной этиологией обозначается как «недифференцированная», или «идиопатическая».**

Все этиологические факторы олигофрений принято подразделять на **эндогенно-наследственные и обусловленные экзогенными (органическими и социально-средовыми) воздействиями.** Наряду с преимущественно наследственными или экзогенными формами олигофрении в клинической практике часто наблюдаются случаи, в которых роль наследственных и экзогенных факторов выступает в сложном взаимодействии.

О значительной роли **наследственного фактора** в этиологии олигофрении убедительно свидетельствует существенно более высокая конкордантность (до 90%) по олигофрении среди монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными (около 40%). Наследственные факторы, способствующие возникновению умственной отсталости, неоднородны, так же как неоднородны клинические проявления заболеваний, которые ими обуславливаются. Установлена определенная закономерность, заключающаяся в том, что глубокие степени умственной отсталости чаще отмечаются при рецессивном типе наследования, в то время как при олигофрении с неглубоким дефектом решающую роль играют доминантные и полигенные наследственные факторы. Большинство аутосомно-рецессивных форм умственной отсталости представляет собой метаболические заболевания, в патогенезе которых главную роль играют нарушения обмена веществ (белкового, жирового, углеводного и др.).



К рецессивно наследуемым формам умственной отсталости относятся такие заболевания, как фенилкетонурия, галактоземия, гаргоилизм, синдром Корнелии де Ланге и др. Доминантно наследуемые формы олигофрении характеризуются относительно менее глубоким психическим недоразвитием, так как мутантный ген проявляется в гетерозиготном состоянии и его действие в определенной степени контролируется и компенсируется полноценным аллелем. В этом случае в семье больна половина детей и один из родителей.

Наряду с наследуемыми по рецессивному и доминантному типу выделяют также полигенно обусловленные формы олигофрений. Результаты исследований Б. А. Леденева, Г. С. Мариничевой, В. Ф. Шалимова, J. Roberts и др. дают основание относить к полигенным формам легкие случаи интеллектуального недоразвития у детей из тех семей, в которых у родителей в детстве отмечалась неглубокая умственная отсталость или низкий субклинический уровень интеллектуального развития, с возрастом хорошо компенсировавшиеся.

Большое значение в этиологии олигофрений отводится **хромосомной патологии**. Известно, что при определенных, неблагоприятных условиях внешней среды происходит повреждение хромосом, которое приводит к появлению зигот с аномальными хромосомными комплексами. Числовое или структурное изменение хромосомного комплекса человека относительно часто становится причиной возникновения олигофрений. Причины хромосомных мутаций еще мало изучены. В литературе имеются указания на то, что мутагенными свойствами обладает ионизирующая радиация, многие химические токсические вещества, некоторые лекарственные препараты, эндогенные нарушения метаболизма, старение организма, вирусные инфекции и другие факторы внешней среды (В. И. Бодяжина, К. Н. Гринберг, Н. П. Бочков, Е. К. Пяткин, А. А. Прокофьева-Бельговская, Н. П. Дубинин, Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман).

Другую группу этиологических факторов олигофрении составляют экзогенные вредности, либо **действующие на развивающийся плод через организм матери во время беременности, либо повреждающие головной мозг ребенка в первые годы постнатальной жизни**. Определенное значение в генезе недоразвития мозга и врожденного слабоумия придается интранатальной гипоксии и родовой травме. К кислородному голоданию и нарушению развития плода могут вести тяжелые

хронические заболевания матери во время беременности, такие, как сердечно-сосудистая недостаточность, болезни крови, почек, эндокринопатии и др. (Г. Э. Аль, Л. С. Персианинов, В. И. Бодяжина, М. А. Петров-Маслаков, И. И. Климец и др.).

В числе патогенных факторов, которые могут вести к нарушениям развития мозга во внутриутробном периоде развития, важное место принадлежит инфекциям. Патогенное влияние инфекционных заболеваний матери на плод связано с возможностью проникновения микробов и вирусов через плаценту в кровяное русло плода, что доказано рядом исследований (Е. С. Биргер, А. И. Вылсгжанин, А. А. Куликовская, В. Г. Курдякова, P. Giroud и др.). Наиболее опасными для плода считаются вирусные инфекции (коровая краснуха, грипп, инфекционный гепатит, листериоз, цитомегалия и др.), которые обладают избирательным нейротропным действием (Г. Флам, С. М. Беккер и др.). Имеются многочисленные данные о роли токсоплазмоза в возникновении олигофрений (Д. Н. Засухин, А. М. Налецкий, Т. Е. Ивановская, F. Vamatter, O. Thalhammer, и др.). Однако В. В. Квирикадзе и И. А. Юркова подчеркивают необходимость осторожно оценивать роль токсоплазмоза в этиологии олигофрении. Сифилис родителей также может явиться одной из ее причин (Н. И. Озерецкий, О. Е. Фрейеров, Н. Н. Боднянская, W. Macferlane, C. Shofield, и др.).

В генезе олигофрений могут играть роль некоторые лекарственные препараты, принимаемые матерью во время беременности (антибиотики, сульфаниламидные препараты, барбитураты и др.), а также плодоизгоняющие средства (В. И. Бодяжина, А. П. Белкина и др.). А. П. Белкина установила, что воздействия хинином на беременных животных часто ведут к появлению анэнцефалии и микроцефалии у потомства. В 60-х годах Y. Pliers, W. Lenz и другие авторы обратили внимание на то, что выпущенный в 1958 г. препарат успокаивающего и снотворного действия «контерган» (талидомид) вызывал фокомелин, сочетающиеся в большинстве наблюдений с интеллектуальной недостаточностью.

Определенная роль в происхождении олигофрений отводится хроническому алкоголизму родителей (Е. А. Осипова, В. Д. Дульнев, В. Ф. Шалимов, J. Tizard, J. Grad и др.). Однако эта точка зрения не является общепринятой. А. Рос показал, что две группы детей (от больных алкоголизмом и здоровых родителей) не отличались друг от друга по уровню интеллектуального развития. L. Penrose подчеркивает, что для повреждения гесперативных клеток человека концентрация алкоголя в крови должна быть очень высокой; в

действительности такая концентрация никогда не достигается. В то же время токсическое влияние на плод алкоголя, употребляемого матерью во время беременности, не исключается.

В постнатальном периоде в качестве этиологических факторов олигофрении чаще выступают нейроинфекции (менингиты, энцефалиты, менингоэнцефалиты), дистрофические заболевания, тяжелые интоксикации, черепно-мозговые травмы, а также другие вредности, перенесенные в первые годы жизни, которые могут обусловить поражение мозга и аномалии его развития (Г. Б. Абрамович, М. О. Гуревич, И. И. Озерецкий, С. Я. Рабинович, E. Feuchtwanger, С. Н. Carter и др.).

К экзогенным факторам, способствующим возникновению олигофрении, относится также иммунологическая несовместимость крови матери и плода по резус-фактору и по факторам АВО (Г. Б. Абрамович и А. И. Шапиро, Т. К. Белякова, К. Н. Назаров, А. Jannet и R. Lieberman и др.).

В зарубежной литературе широко обсуждается этиологическая роль культуральных и социальных факторов в возникновении умственной отсталости. Тот факт, что социокультуральная депривация, особенно в первые годы жизни ребенка, может вести к нарушениям психического развития, не вызывает сомнений. Эта точка зрения подтверждается теми редкими случаями, когда дети воспитываются вне человеческого общества («дети-маугли»). Однако в проблеме так называемой социокультуральной умственной отсталости много спорного и неясного. Американская ассоциация по психической недостаточности указывает, что обусловленная социокультуральными факторами умственная отсталость может диагностироваться лишь тогда, когда отсутствуют клинические или анамнестические данные, указывающие на органическую причину умственной неполноценности. Если исходить из этих представлений, практически невозможно диагностировать социокультуральную умственную отсталость, так как почти нет таких детей, которые не болели бы соматическими болезнями. Кроме того, широкое применение понятия социально обусловленной умственной отсталости является источником отнесения к числу интеллектуально неполноценных значительного числа детей из малообеспеченных слоев общества с невысоким культурным уровнем. В отечественной психиатрии факторы социальной депривации чаще рассматриваются как одно из условий, которое может оказывать дополнительное влияние на формирование олигофрении. В то же время **социокультуральная депривация может быть причиной**

**возникновения одного из вариантов пограничной интеллектуальной недостаточности при так называемой микросоциально-педагогической запущенности (В. В. Ковалев).**

Таким образом, этиология олигофрений чрезвычайно разнообразна. Умственное недоразвитие может быть обусловлено рядом наследственных, экзогенно-органических и микро-социально-средовых факторов. В одних случаях заболевание возникает в результате влияния одного из этих факторов, в других — в результате сложного взаимодействия многих патогенных вредностей. Установление основного этиологического фактора в каждом конкретном случае имеет важное значение для правильной терапии и профилактики различных форм умственной отсталости.

Патогенез различных форм олигофрении неодинаков, однако имеются и общие патогенетические механизмы. Особо важная роль среди них принадлежит так называемому фактору времени, или хроногенному фактору (Г. Е. Сухарева, М. Tramer), т. е. **периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга.** Различные патогенные факторы, как генетические, так и экзогенные, действуя в один и тот же период онтогенеза, могут вызывать однотипные изменения в мозге, которые характеризуются идентичными или сходными клиническими проявлениями, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на разных этапах онтогенеза, может вести к различным последствиям (П. Г. Светлов, Г. Е. Сухарева и др.). Характер ответных реакций головного мозга во многом зависит от уровня морфологического и функционального развития и зрелости организма и может являться типичным для каждого онтогенетического периода.

Тяжесть клинических проявлений олигофрении значительно варьирует при поражениях мозга в раннем или позднем пренатальном, натальном или постнатальном периодах онтогенеза. Поражение в период бластогенеза может обусловить гибель зачатка или вести к грубому нарушению развития всего организма или многих органов и систем. В период эмбрионального развития, характеризующегося интенсивным органогенезом, патогенные факторы вызывают пороки развития не только мозга, но и других органов, особенно тех, которые находятся в критической стадии развития. Множественные аномалии и дисплазии, возникающие в эмбриогенезе, большей частью неспецифичны вследствие незрелых механизмов реактивности эмбриона. При действии экзогенных факторов в этом периоде возникают врожденные аномалии и дисплазии, сходные с генетическими дисморфиями и представляющие фенкопии

последних (Н. Goldstein). Однако патогенез эмбриопатий, обусловленных хромосомными аберрациями, более сложный. При этих формах наряду с неспецифическими симптомами, которые отмечаются при эмбриопатиях любого происхождения, выявляются и специфические, морфологические и биохимические нарушения, обусловленные изменениями в генотипе, которые ведут к нарушениям синтеза ферментов и белков развивающегося организма.

Во второй половине беременности (этап фетогенеза), когда закладка органов в основном закончена и интенсивно происходит дифференциация и интеграция функциональных систем, грубых аномалий развития и дисплазий не возникает, и нарушения развития чаще проявляются в функциональных расстройствах. Исключение представляет головной мозг, в котором в этом периоде происходит формирование его наиболее сложных структур, и изменения могут иметь не только функциональный, но и морфологический характер. Во второй половине, особенно к концу беременности, в связи с развитием дифференцированной иннервации и васкуляризации центральной нервной системы плода, а также созреванием иммунологических систем и совершенствованием других приспособительных механизмов в ответ на действие патогенных факторов могут возникать местные реакции плода. Становится возможным появление локальных воспалительных процессов, очаговых некрозов, рубцовых изменений и других ограниченных поражений головного мозга и мозговых оболочек. В фетальном периоде начинает проявляться тропизм многих патогенных агентов к определенным структурам мозга. Поэтому аномалии развития головного мозга, возникающие в поздние сроки беременности, могут отличаться неравномерностью поражения и более выраженным недоразвитием наиболее поздно формирующихся структур мозга, например структур лобной и теменной коры. Клинически это проявляется в неравномерности интеллектуального дефекта, в наличии разнообразных сопутствующих психопатологических расстройств (психопатоподобных, церебрастенических и др.) свойственных так называемым осложненным и атипичным олигофрениям.

В последние сроки беременности и в перинатальном периоде вследствие повышенной чувствительности зрелых нейронов к кислородному голоданию частым общим патогенетическим фактором является гипоксия. При последствиях гипоксии признаки недоразвития мозговых систем уступают место нарушениям процессов миелинизации и развития капиллярной сети сосудов, головного мозга. Выраженная внутриутробная гипоксия, интоксикация плода, асфиксия

в родах, так же как и механическая родовая травма, могут вести к внутримозговым кровоизлияниям. В более тяжелых случаях поражаются не только кора, но и подкорковые ганглии. Различные энцефалиты и менингиты, перенесенные внутриутробно или в постнатальном периоде, также приводят в ряде случаев к очаговым поражениям головного мозга. Однако даже незначительные ограниченные морфологические поражения во внутриутробном и постнатальном периодах могут сопровождаться задержкой развития всего мозга и в первую очередь коры как наиболее молодой в эволюционном отношении области, процессы специализации и дифференциации которой продолжаются и в первые годы жизни ребенка. **С нарушением развития наиболее сложных мозговых структур коры, особенно ее лобных и теменных отделов, преимущественно связана характерная для олигофрении недостаточность аналитико-синтетических функций.**

Большое многообразие клинических форм олигофрении, а также различный подход к данной проблеме привели к созданию значительного числа классификаций олигофрений. Только в странах английского языка их насчитывается свыше 20. В основу большинства из них положены различные критерии, выбор которых находится в зависимости от того, каким целям должна служить эта классификация. Это нередко приводит к тому, что представители разных специальностей (психиатры, психологи, педагоги, социальные работники) относят одни и те же заболевания в разные группы или объединяют различные формы олигофрении. В большинстве классификаций в качестве основного критерия группировки используется степень глубины интеллектуального дефекта (Н. И. Озерецкий, М. О. Гуревич, S. A. Kirk, D. Wechsler). Многие зарубежные исследователи наряду с критерием глубины интеллектуальной недостаточности учитывают признаки обучаемости и степени социальной адаптации страдающих олигофренией (С. Ingram, M. Clough, K. Gasse1 и др.).

Все эти классификации, построенные на психологических принципах, главным образом на основе определения коэффициента умственных способностей (IQ), служат узкопрактическим целям. Они в большинстве случаев не отражают структурных особенностей дефекта, не вскрывают сохранные стороны психической деятельности больного, вследствие чего не могут быть полностью использованы для целенаправленного и дифференцированного воспитания и обучения.

В качестве критериев используются также особенности личности и темперамента больных, ведущие психопатологические

синдромы (О. Е. Фрейеров, Е. А. Doll, L. Michfut, D. Duche, G. O'Connor и др.). Начиная с работ Гризингера и Вейганда, выделяют группы вялых (торпидных) и возбудимых (эретичных) олигофрений.

Многие авторы (С. С. Мнухин, М. С. Певзнер, Д. Н. Исаев, L. Crome, J. Stern, I. Clausen, и др.) для построения своих классификаций берут за основу принцип корреляции клинических и патогенетических данных и стремятся установить зависимости между некоторыми синдромами умственной отсталости и преимущественным недоразвитием определенных структур мозга.

М. С. Певзнер выделяет пять клинических форм олигофрений: 1) неосложненная форма без выраженных нарушений эмоционально-волевой сферы и без грубых выпадений функций анализаторов; 2) олигофрения, осложненная гидроцефалией; 3) олигофрения, сочетающаяся с локальными нарушениями слуха, речи, пространственного синтеза, двигательных систем; 4) олигофрения с недоразвитием переднелобных отделов головного мозга, 5) олигофрения, сочетающаяся с поражением подкорковых структур мозга.

С. С. Мнухин в зависимости от состояния физиологического тонуса выделяет астеническую, стеническую и атоническую формы олигофрений. Д. Н. Исаев к этим основным формам добавляет еще дисфорическую форму психического недоразвития.

Многие авторы (Ormiston, A. Tredgold, G. Jervis, L. Penrose, С. E. Venda, С. Koble, Bickel) подразделяют олигофрении в зависимости от времени воздействия патогенного агента на «первичные» (наследственные) и «вторичные» (экзогенные). Внутри каждой группы проводится дальнейшая дифференциация по клиническим формам и степени интеллектуального недоразвития.

Наиболее распространенной в отечественной психиатрии является **классификация олигофрений, предложенная Г. Е. Сухаревой, в основу которой положены критерии времени поражения и качества патогенного воздействия.** К группе олигофрений Г. Е. Сухарева относит только те формы психического недоразвития, которые характеризуются двумя основными признаками: 1) наличием стойкого дефекта познавательной деятельности; 2) отсутствием прогрессивности. Следует, однако, отметить, что критерий отсутствия прогрессивности в классификации Г. Е. Сухаревой не имеет абсолютного значения, так как многие энзимопатические формы олигофрении в раннем возрасте нередко представляют прогрессивный процесс с возможностью углубления

психического дефекта. Тем не менее, структура интеллектуального дефекта при них приближается к олигофреническому слабоумию, а болезненный процесс, как правило, приостанавливается в раннем детском возрасте, в связи с чем психический дефект в основном подчиняется общим закономерностям эволютивной динамики, которые свойственны олигофрении.

Все клинические формы олигофрении Г. Е. Сухарева делит на три группы в зависимости от времени воздействия этиологического фактора.

I. Олигофрения эндогенной природы (в связи с поражением генеративных клеток родителей): а) болезнь Дауна; б) истинная микроцефалия; в) энзимопатические формы олигофрении с наследственными нарушениями различных видов обмена, включая фенилпировиноградную олигофрению, олигофрению, связанную с галактоземией, сукрозурией, и другие энзимопатические формы олигофрений; г) клинические формы олигофрении, характеризующиеся сочетанием слабоумия с нарушением развития костной системы и кожи (дизостозическая олигофрения, ксеродермическая олигофрения).

II. Эмбрио- и фетопатии: а) олигофрения, обусловленная коревой краснухой, перенесенной матерью во время беременности (рубеолярная эмбриопатия); б) олигофрения, обусловленная другими вирусами (грипп, паротит, инфекционный гепатит, цитомегалия); в) олигофрения, обусловленная токсоплазмозом и листериозом; г) олигофрения, возникшая на почве врожденного сифилиса; д) клинические формы олигофрении, обусловленные гормональными нарушениями матери и токсическими факторами (экзо- и эндотоксическими агентами); е) олигофрения, обусловленная гемолитической болезнью новорожденных.

III. Олигофрения, возникающая в связи с различными вредностями, действующими во время родов и в раннем детстве: а) олигофрения, связанная с родовой травмой и асфиксией; б) олигофрения, вызванная черепно-мозговой травмой в постнатальном периоде (в раннем детстве); в) олигофрения, обусловленная перенесенными в раннем детстве энцефалитами, менингоэнцефалитами и менингитами.

Наряду с этими группами, Г. Е. Сухарева выделяет атипичные формы олигофрении (связанные с гидроцефалией, локальными дефектами развития головного мозга, эндокринными нарушениями и др.). Внутри каждой из названных форм проводится дальнейшая



дифференциация по качеству дополнительных этиологических факторов и по особенностям клинической картины, включая степень глубины интеллектуального дефекта.

## **2.2. Клиника и патогенез ведущего нарушения (основного симптома) олигофрении.**

Какими бы приемами ни исследовались дети-олигофрены (клиническое наблюдение, экспериментально-психологическое исследование, исследование высшей нервной деятельности) отчетливо выступает **ведущий симптом - недоразвитие способности к отвлечению и обобщению** (М. С. Певзнер). М. С. Певзнер выделяет ведущий, основной симптом, который и позволяет установить закономерную взаимосвязь между отдельными симптомами в самой картине олигофренического слабоумия.

Как показали исследования Е. Н. Правдиной-Винарской, у всех обследованных детей-олигофренов была обнаружена остаточная, преимущественно кортикальная, неврологическая симптоматика. У части детей обнаруживались остаточные симптомы поражения других отделов (стволовая часть мозга, подкорково-диэнцефальная область и мозговые оболочки). Наличие у исследованных детей остаточной неврологической симптоматики является доказательством перенесенного в прошлом органического поражения центральной нервной системы.

Исследование электрической активности мозга детей-олигофренов, проведенное Л. А. Новиковой, показало, что в подавляющем большинстве случаев электрическая активность мозга исследованных детей-олигофренов отличается от электрической активности мозга нормальных детей того же возраста.

**Электроэнцефалограмма олигофренов характеризуется худшей выраженностью альфа-ритма.** Альфа-ритм в затылочной области коры регистрируется у 75% исследованных нормальных детей 13—16 лет и только в 19% у детей-олигофренов того же возраста. По сравнению с нормой при исследовании детей-олигофренов резко возрастает число случаев, в которых регистрируются **патологические медленные волны.** Особенно большое значение имеет тот факт, что у многих олигофренов на электроэнцефалограммах **среди медленных волн встречаются типичные «дельта-волны», отличающиеся большой амплитудой и своеобразной конфигурацией.** «Дельта-волны» характеризуют глубокое нарушение функционального состояния корковых нейронов и обычно встречаются при органических

поражениях мозга. Характерным для электроэнцефалограммы детей-олигофренов является **изменение электрической активности мозга во всех областях коры.**

Типичная для олигофрении электроэнцефалограмма помещена на рис. 1.

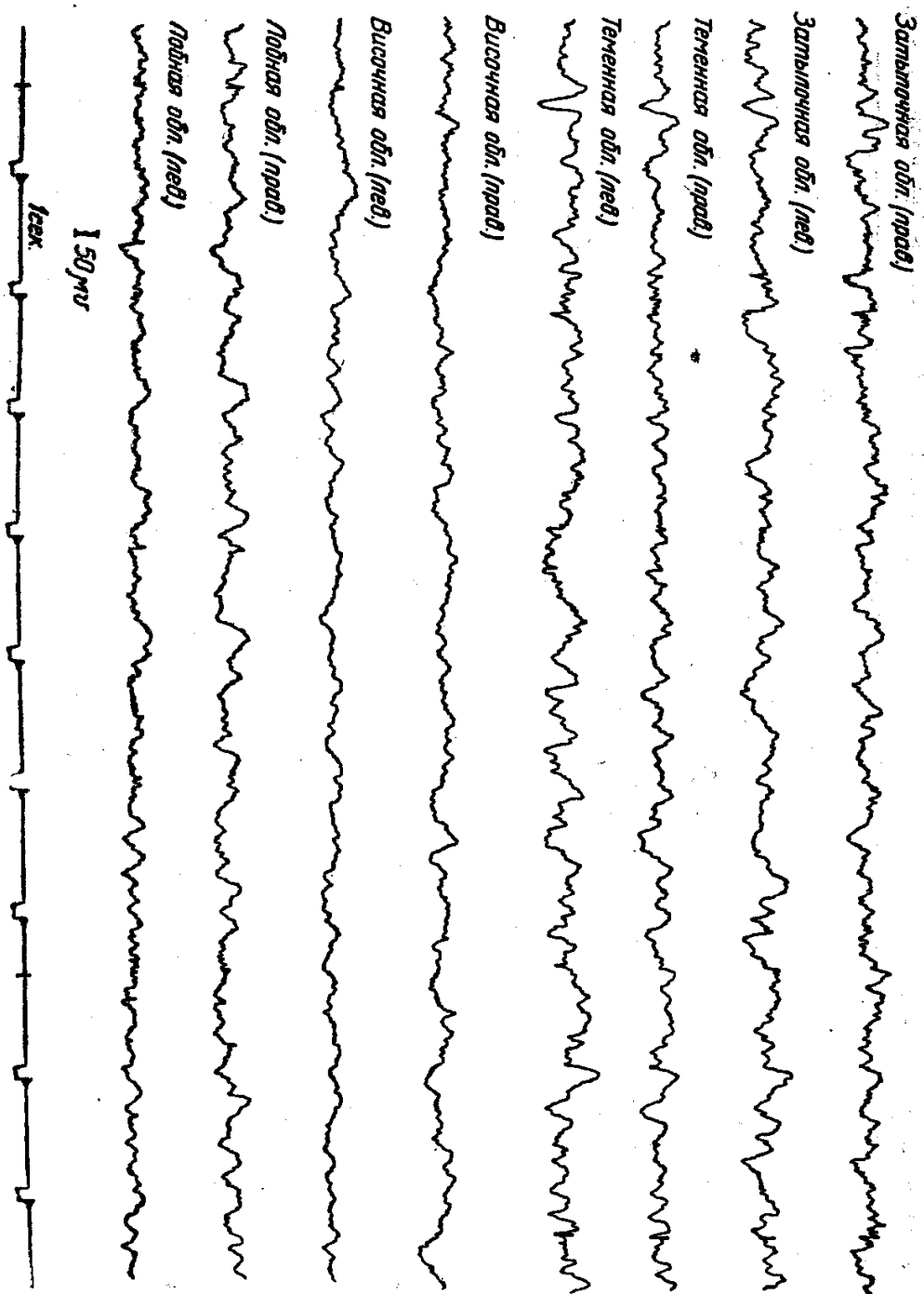


Рис. 1. Саша А., 9 лет, ученик вспомогательной школы. ЭЭГ различных областей мозга. Альфа-ритм отсутствует. Во всех областях коры преобладают медленные волны.

На рис. 2 для сравнения помещена кривая нормально развивающегося ребенка того же возраста. На этой кривой видно, что во всех областях коры регистрируется четко выраженный альфа-ритм.

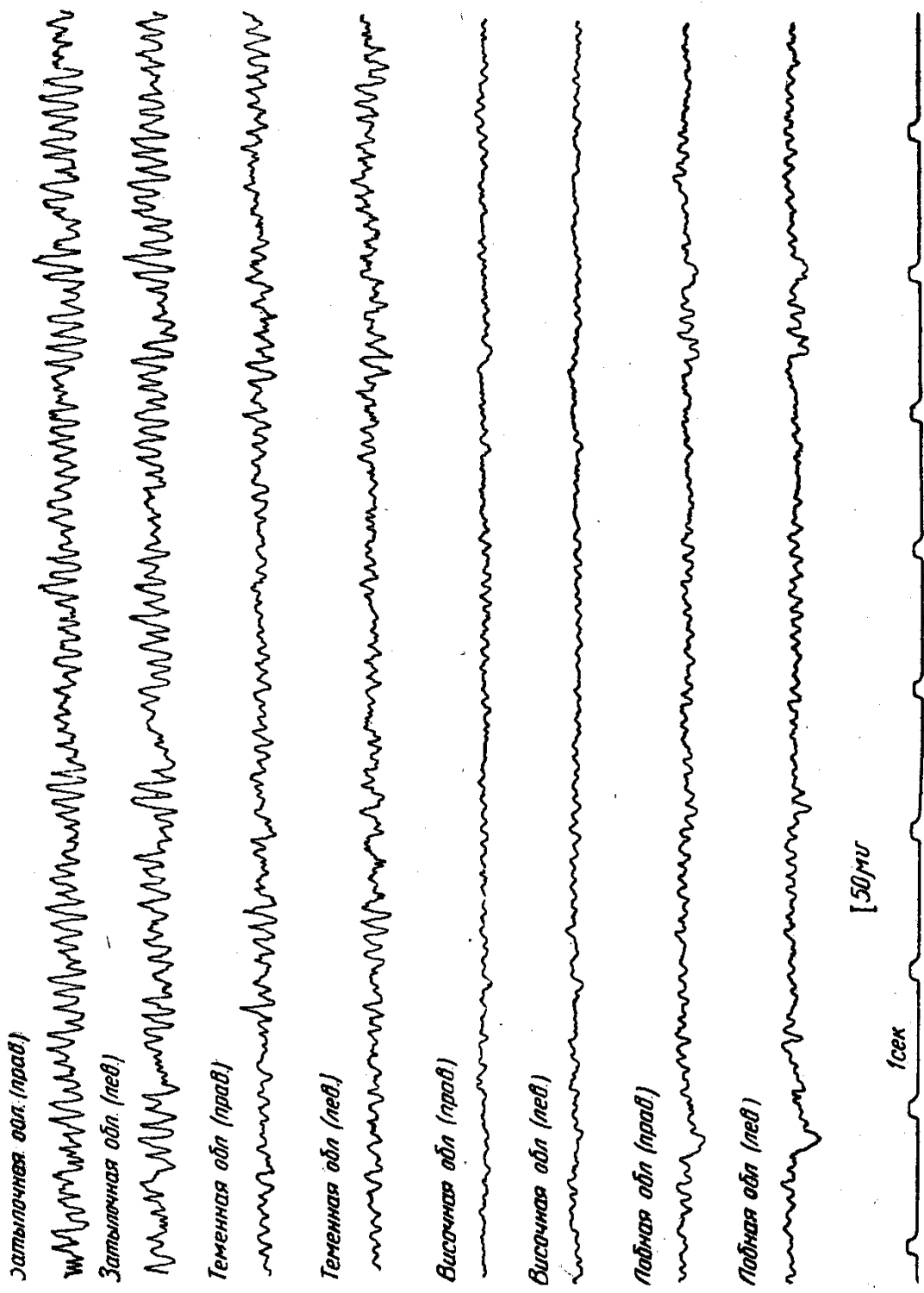


Рис. 2. Зина Н., 9 лет, ученица массовой школы. ЭЭГ различных областей мозга. Во всех областях коры регистрируется альфа-ритм

Исследование электрической активности мозга у олигофренов выявило различия в зависимости от степени выраженности дефекта.

Ниже приводится таблица (табл. 1) из работы Л. А. Новиковой, характеризующая эти различия.

Таблица 1

Сравнительная характеристика электроэнцефалограмм  
у дебилов и имбецилов.

Тип электроэнцефалограмм	Дебилы (%)	Имбецилы (%)
1. Нормальный тип кривой	8	
2. Нерезко выраженные отклонения от нормы	51	23
3. Резко выраженные отклонения от нормы	41	77

При исследовании наряду с регистрацией электроэнцефалограммы в состоянии покоя применялся метод записи биотоков при ритмическом световом раздражении. Эти исследования, проведенные в электрофизиологической лаборатории Института дефектологии АПН РСФСР Н. Н. Зислиной, показали, что кора нормально развивающегося ребенка усваивает частые ритмы световых мельканий, что свидетельствует о ее высокой функциональной

подвижности (рис. 3, А, Б). В то же время у подавляющего большинства детей-олигофренов наблюдалась либо очень нечеткая перестройка корковых ритмов на высокую частоту световых мельканий, либо ее полное отсутствие (рис. 4, А, Б). В отличие от здоровых детей у олигофренов можно было наблюдать настройку на низкие частоты световых мельканий (рис. 5).

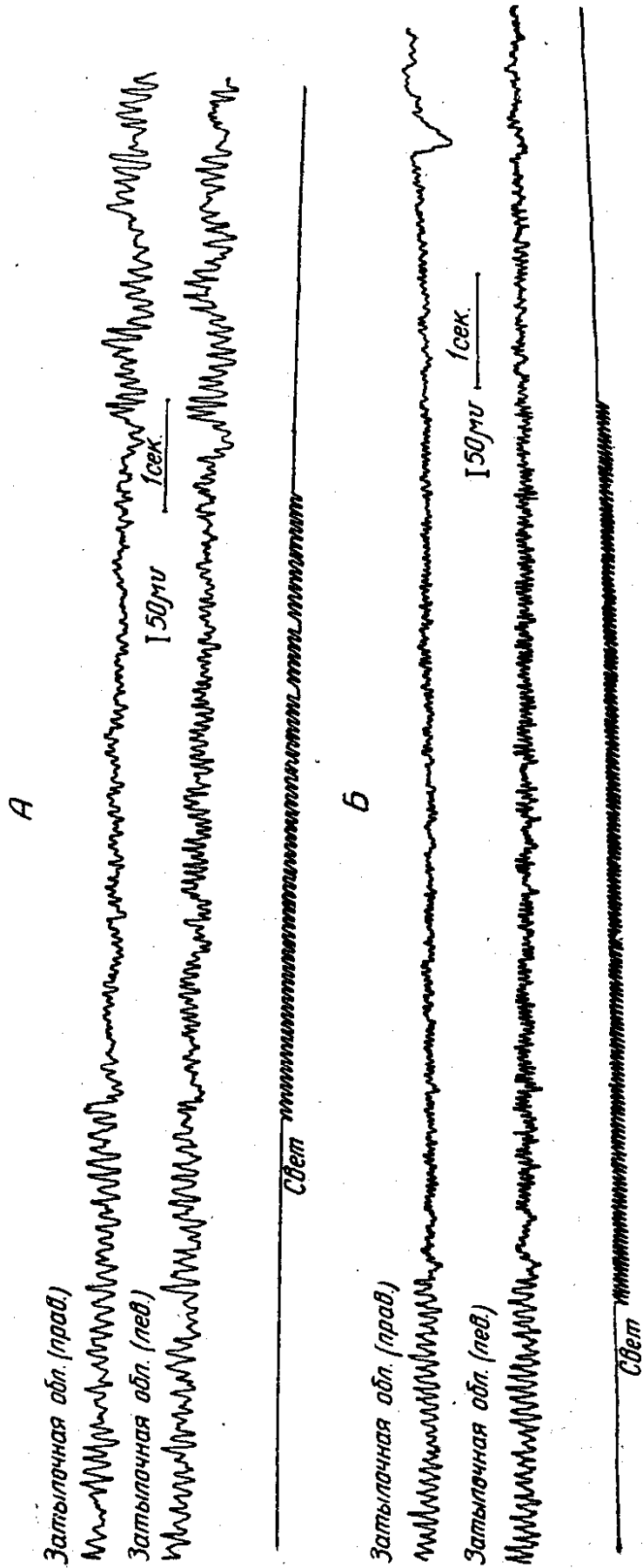
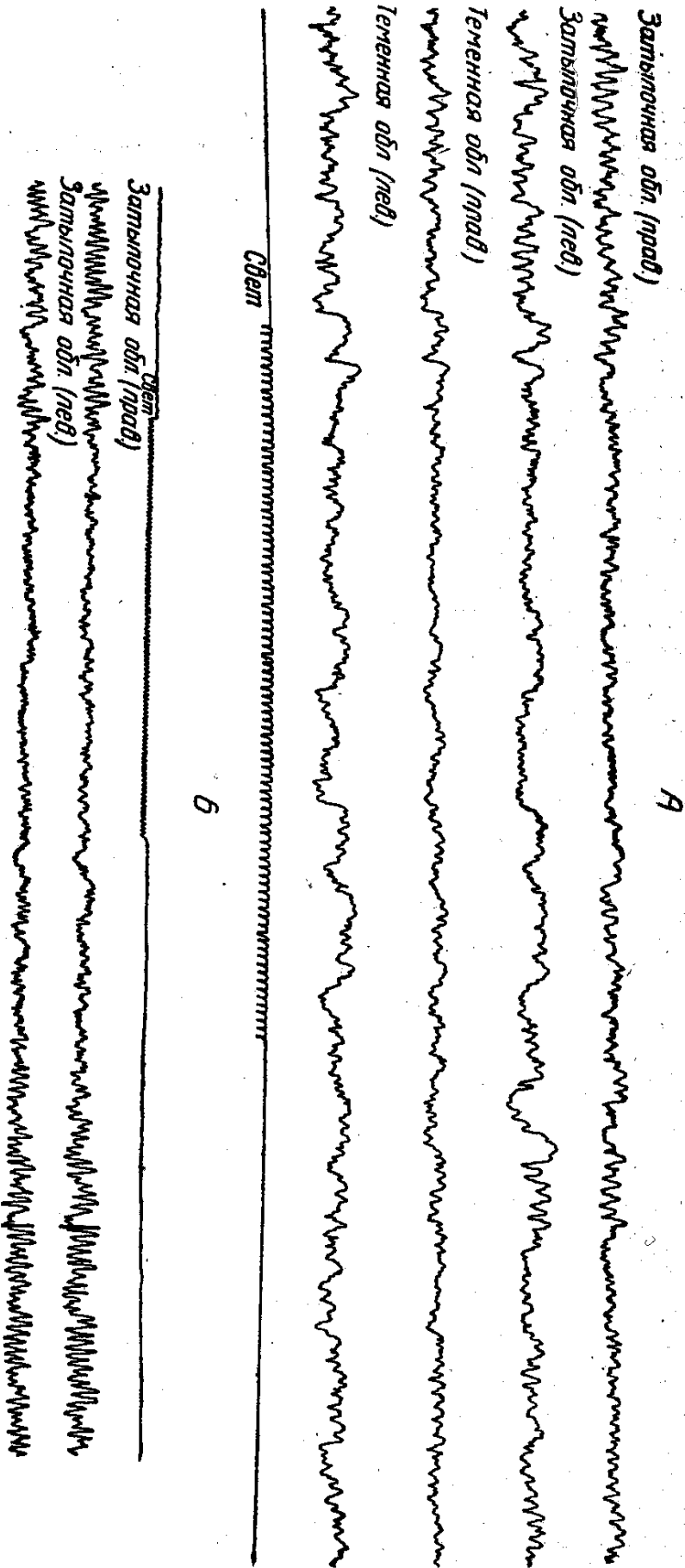


Рис. 3. А. Испыт. В., 14 лет, ученица массовой школы. Перестройка электрических колебаний в затылочной области коры на ритм световых мерцаний 14 в сек. Исходная частота альфа-ритма 9,5—10 герц. Б. Испыт. И., 13 лет, ученица массовой школы. Перестройка электрических колебаний в затылочной области коры на ритм световых мерцаний 20 в сек. Исходная частота альфа-ритма 10 герц



Б

Рис. 4. А. Дима С., 13 лет, ученик вспомогательной школы (олигофрения в степени дебильности). В затылочных областях коры регистрируется нечеткая перестройка на ритм световых мерцаний 15 в сек. Б. Испыт В., 14 лет, ученик вспомогательной школы (олигофрения в степени дебильности). Перестройка коркового ритма на высоту частоты световых мерцаний отсутствует. Частота световых мерцаний 18 в сек. В исходном фоне регистрируется альфа-ритм частотой 9 герц в сочетании с волнами типа дельта

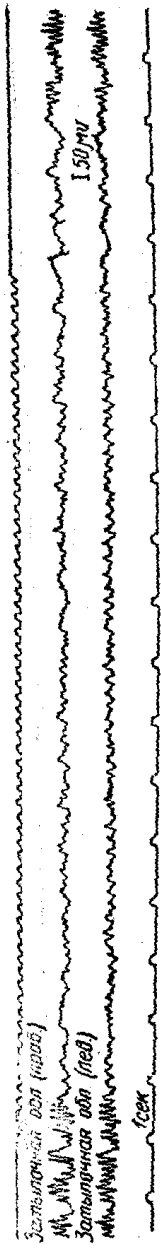


Рис. 5. Испыт. В., 14 лет., ученик вспомогательной школы (олигофрения в степени дебильности). В затылочных областях коры регистрируется перестройка коркового ритма на низкую частоту свеговых мерцаний (5 в сек)



Отсутствие у олигофренов перестройки на высокие ритмы световых мельканий и наличие перестройки на низкие частоты световых мельканий служат показателем сниженного уровня функциональной подвижности мозга у детей-олигофренов.

Исследование особенностей высшей нервной деятельности детей-олигофренов проводилось В. И. Лубовским. В результате проведенных исследований, в которых была применена двигательная условно-рефлекторная методика с речевым подкреплением, у детей-олигофренов удалось установить наличие ряда патологических изменений высшей нервной деятельности.

Уже при проверке связей, сложившихся в прошлом опыте детей, наблюдались отклонения от нормы, которые сводились в основном к недостаточной концентрации раздражительного процесса и некоторым проявлениям инертности. Отклонения от нормы выступали особенно отчетливо при образовании новых условных связей, но были неодинаково выражены при выработке простых и сложных систем связей. Простые положительные условно-рефлекторные связи у большинства исследованных детей-олигофренов образуются так же быстро и легко, как и у нормальных детей; у большинства олигофренов в степени дебильности легко вырабатываются и простые дифференцировки. Существенные затруднения наступают у олигофренов при выработке относительно более сложных систем связей, для образования которых ребенку необходимо абстрагировать из совокупности признаков непосредственного условного сигнала какой-нибудь мало выделяющийся признак.

Это имеет место при выработке у ребенка системы из положительной связи и дифференцировки к ней по длительности действия сигнала (в качестве условных раздражителей применялись цветные лампочки), когда, следовательно, сигнальным признаком является не повторявшийся ранее и наиболее наглядный признак - цвет раздражителя, а дополнительный — продолжительность. Дети-олигофрены не могут выделить отвлеченный от основных, наглядных свойств сигнала количественный признак, и связь вырабатывается не скачкообразно, как это имеет место у нормальных детей, а постепенно, после большого числа сочетаний. Выработанная связь остается неустойчивой, непрочной, она зависит от конкретных условий подачи сигналов, легко разрушается при небольших изменениях этих условий, не формулируется в речи.

**В основе замедленной и затрудненной выработки относительно сложных связей лежат нарушения дифференцировочного и запаздывающего торможений. Особую роль в этих затруднениях играет патологическая инертность. Патологическая инертность, проявляясь в наибольшей степени в словесных связях, обнаруживается и на более**

элементарных уровнях высшей нервной деятельности (В. И. Лубовский).

В двигательной сфере эта инертность проявляется в тонических двигательных реакциях, лишние движения персеверативного характера, неполной или непрочной переделке условного значения раздражителей, восстановлении старых условных связей без подкрепления, в практической невозможности переделки невербализованных систем связей и т. д. Тонические (затянутые) движения наблюдаются у большинства детей-олигофренов уже при исследовании простых двигательных реакций на прямой приказ. На рис. 6 показано усиление тонического характера движений при длительном исследовании. У всех детей-олигофренов отчетливо выражены лишние движения персеверативного характера, которые устойчиво сохраняются на протяжении всего опыта. На рис. 7 показано появление лишних стереотипных движений после прекращения подачи речевого приказа.

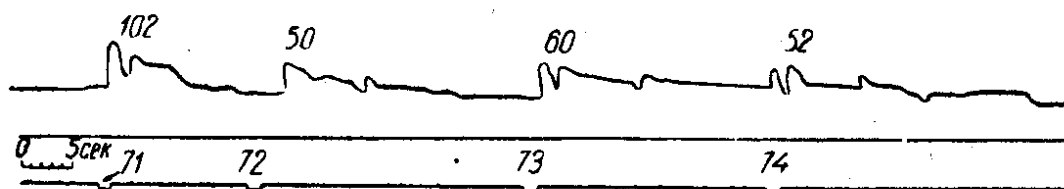


Рис. 6. Вова С., 11 лет (олигофрения). Тонический характер двигательных реакций. Верхняя линия — запись двигательных реакций, нижняя линия — отметки подачи словесного приказа «нажми»

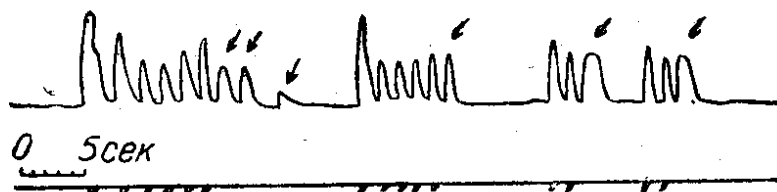


Рис. 7. Зина П., 13 лет (олигофрения). Лишние движения персеверативного характера. Верхняя линия — запись двигательных реакций, нижняя линия — отметки подачи словесного приказа «нажми». Лишние движения отмечены стрелками

У нормальных детей, если и появляются однократно такие движения, то они очень легко тормозятся.

Неполная или непрочная переделка условного значения раздражителей также является показателем инертности нервных процессов. На рис. 8 демонстрируется сохранение небольших положительных реакций на дифференцировочный сигнал после переделки его из положительного,

что и указывает на неполную переделку условного значения этого раздражителя.

Об инертности нервных процессов у детей-олигофренов свидетельствует восстановление старых связей при устранении подкрепления. На рис. 9 приведены кривые, на которых видно, что выработанная новая связь при устранении подкрепления угасает и заменяется ранее существовавшей, более упроченной связью.

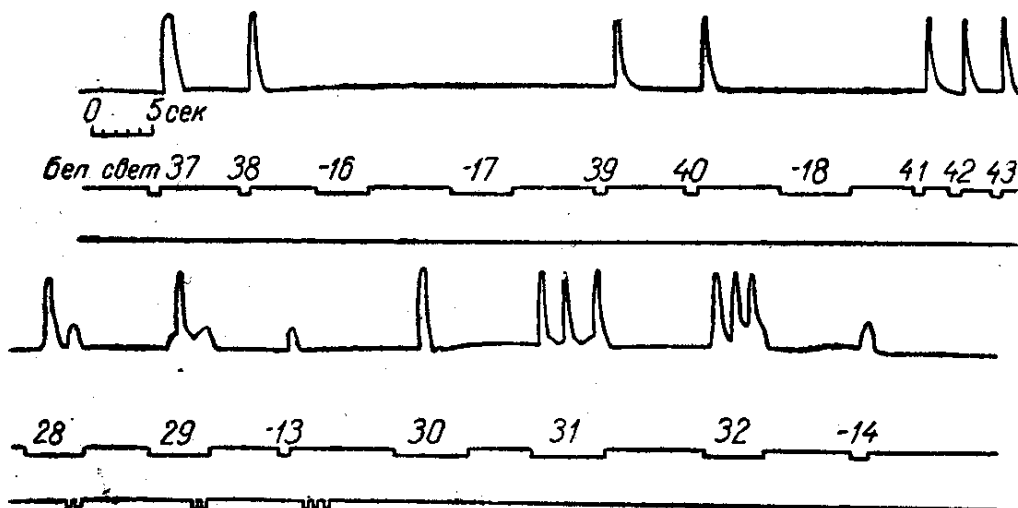


Рис. 8. Вова Б., 14 лет (олигофрения). Неполная переделка условного значения раздражителей. Верхняя линия — запись двигательных реакций, средняя линия — отметка условных сигналов, нижняя линия — отметка речевого подкрепления. На верхней кривой условные двигательные реакции до переделки (положительный сигнал — белый свет короткий, тормозной сигнал — белый свет продолжительный). На нижней кривой условные двигательные реакции после переделки

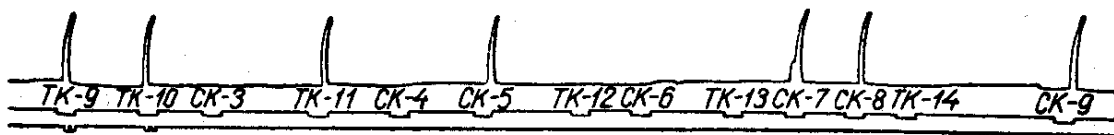


Рис. 9. Женя Н., 15 лет (олигофрения). Разрушение вновь образованной связи (при устранении подкрепления) и замена ее старой, существовавшей до переделки. На верхней линии — двигательные реакции, на второй линии — отметки условных сигналов (тк — темно-красный свет — положительный сигнал; ск — светло-красный свет — тормозной сигнал)

Ярким свидетельством инертности нервных процессов могут служить резкие затруднения в переделке невербализованных систем связей. Рис. 10 демонстрирует трудности переделки условного значения раздражителей.

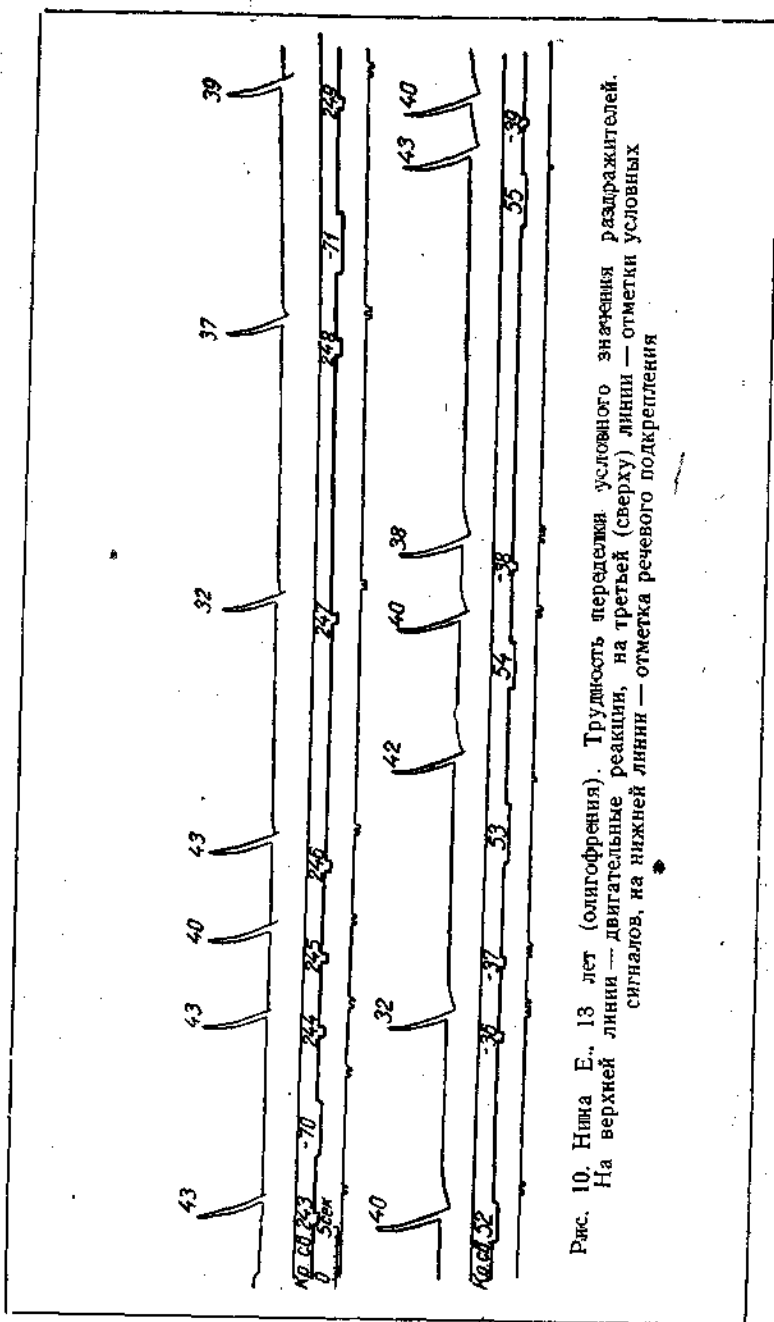


Рис. 10. Нина Е., 13 лет (олигофрения). Трудность переделии условного значения раздражителей. На верхней линии — двигательные реакции, на третьей (сверху) линии — отметки условных сигналов, на нижней линии — отметка речевого подкрепления

На уровне второй сигнальной системы обнаруживаются: грубая инертность старых словесных связей (в отчетах), персеверации в речевых реакциях, легкость образования словесных стереотипов (отщепляющихся от непосредственных реакций), инертность словесных связей после переделки непосредственных условных реакций. Персеверации в речевых реакциях ярко выступали в тех случаях, когда наряду с двигательными реакциями дети-олигофрены давали на сигналы речевые ответы. В этих речевых ответах и проявлялась инертность. На рис. 11 показано, как при выработке условных реакций через два сигнала на третий наблюдались персеверации слов «не надо», являвшиеся его ответом на тормозной сигнал.

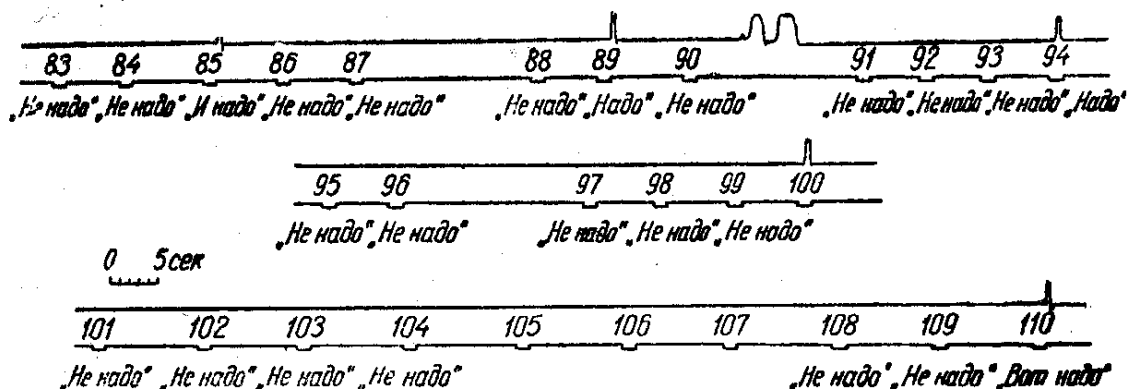


Рис. 11. Вова Б., 14 лет (олигофрения в степени имбецильности). Развитие персеверации в речевых реакциях на условные сигналы. Верхняя линия — двигательные реакции, нижняя линия — отметка условных сигналов. Под отметками условных сигналов словесные реакции на них

У всех исследованных детей-олигофренов отмечались нарушения словесного отчета вследствие инертности ранее выработанных словесных связей. Так, при выработке дифференцировки по длительности дети говорили, что они нажимали на светлый огонек и не нажимали на темный, что соответствовало ранее выработанной и вербализованной дифференцировке по интенсивности, а не дифференцировке по длительности, которая вырабатывалась в данном опыте.

При исследовании особенностей последствия двигательной реакции у детей-олигофренов сравнительно с нормальными детьми

(И. В. Равич-Щербо) было установлено, что реакция олигофренов характеризуется общей замедленностью и большим количеством пропущенных реакций при небольшом количестве других ошибок. Автор на основе всех данных делает вывод, что эти явления объясняются инертностью нервных процессов у детей-олигофренов. Особенно отчетливо это положение подтверждается при сопоставлении экспериментальных и клинических данных по отношению к отдельным детям. Дети с наиболее легкой степенью олигофрении давали наименьшее количество пропусков. У тех же детей, у которых по клиническим данным отмечалась наибольшая глубина поражения, выявлялись значительно более выраженные признаки инертности.

**Патофизиологические исследования указывают на то, что среди всех патологических изменений высшей нервной деятельности детей-олигофренов ведущее место занимает патологическая инертность нервных процессов. Что же касается степени инертности нервных процессов, то она оказывается в соответствии со степенью отсталости ребенка (В. И. Лубовский, И. В. Равич-Щербо, Е. Н. Марциновская).**

Изучая патологию высшей нервной деятельности, И. П. Павлов придавал большое значение нарушениям подвижности нервных процессов. И. П. Павлов обратил особое внимание на персеверации при различных психических заболеваниях и расценил их как проявление нарушения подвижности нервных процессов, патологическую инертность. О важнейшей роли параметра подвижности в высшей нервной деятельности говорят результаты ряда сравнительно-физиологических исследований (Л. Г. Воронин, Д. А. Бирюков и др.).

В этих исследованиях было показано, что совершенствование общих свойств центральной нервной системы в эволюционном аспекте в наибольшей мере идет по линии увеличения подвижности нервных процессов. Результаты исследований высшей нервной деятельности детей-олигофренов и многочисленные клинические факты дают основание считать, что **нарушение подвижности нервных процессов является тем патологическим изменением высшей нервной деятельности, которое тормозит возможность складывания сложных функциональных систем и тем самым лежит, в основе ведущего симптома при олигофрении.**

Следует, однако, подчеркнуть, что инертность нервных процессов является не единственной патофизиологической особенностью олигофрении, а лишь определяющей причиной основного симптома. Инертность, возникающая с самых ранних этапов развития ребенка, приводит к нарушению образования сложных функциональных систем, являющихся специфической формой деятельности больших полушарий головного мозга человека. Это и приводит к недоразвитию всей познавательной сферы.

Таким образом, если при неврологическом исследовании у детей-олигофренов выявляется диффузная остаточная симптоматика преимущественно коркового характера, а данные электроэнцефалографии указывают на глубокое нарушение функционального состояния корковых нейронов, если изучение высшей нервной деятельности обнаруживает наличие патологических изменений динамики нервных процессов и преимущественное нарушение их подвижности, то в клинической картине эта корковая недостаточность проявляется в недоразвитии наиболее сложных форм психической деятельности (способности к отвлечению и обобщению).

При анализе восприятия предметов и их изображений, а также восприятия сюжетных картин видно, что олигофрены правильно воспринимают отдельные признаки вещей и отдельные вещи, но те сложные системы связей, которые существуют между предметами и явлениями, обычно этими детьми не отражаются. Именно поэтому (как это было показано И. М. Соловьевым и его сотрудниками) описание воспринимаемых предметов носит у олигофренов гораздо более бедный, узкий и косный характер. Восприятие сюжетной картины, а тем более последовательной серии картинок, отражающих тот или иной сюжет, оказывается у детей-

олигофренов резко затрудненным. Дети-олигофрены часто перечисляют отдельные детали картинок или воспроизводят отдельные прочно закрепленные суждения, но оказываются не в состоянии выделить существенные особенности изображений и включать их во все новые и новые системы связей.

Такие же трудности испытывает ребенок-олигофрен и в понимании читаемых ему литературных текстов. Там, где необходимо абстрагировать существенное, установить связь между отдельными элементами текста, найти основной смысл, а иногда выделить и подтекст рассказа, уловить мотивы действующих лиц и мораль всего текста в целом, олигофрен чаще ограничивается лишь констатацией того наглядного события, которое непосредственно содержится в тексте или же воспроизводит те прочные старые связи, которые возникают у него под влиянием какой-либо части прочитанного ему отрывка. Восприятие текста носит, поэтому у ребенка-олигофрена фрагментарный и упрощенный характер и сложнейшая работа над установлением многообразных связей и отношений между отдельными частями текста почти полностью выпадает. Естественно поэтому, что понимание метафор, иносказательных выражений и пословиц оказывается недоступным для детей-олигофренов.

Еще работами А. Н. Леонтьева (1931) и Л. В. Занкова (1935) было показано, что олигофрены могут относительно легко запомнить предъявленные им наглядные изображения отдельных предметов и отдельные слова, но оказываются в большом затруднении там, где для операции запоминания им нужно установить специальные опосредствующие связи. Поэтому опыт с логическим, опосредствованным запоминанием, приводящим у нормального ребенка к резкому расширению объема запоминаемого материала, не улучшает, а даже ухудшает возможности запоминания у детей-олигофренов.

Ведущее нарушение (нарушение способности к отвлечению и обобщению) отчетливо выявляется у детей-олигофренов и при исследовании процесса классификации наглядного материала. Глубоко умственно отсталые дети воспроизводят по поводу каждой предложенной им картинки прочные наглядные связи, образованные у них в прошлом опыте, но оказываются не в состоянии сгруппировать вместе даже несколько относящихся к одной ситуации предметов. Олигофрены с меньшей степенью интеллектуальной недостаточности легко относят в одну группу те предметы, которые в их опыте входили в единую конкретную ситуацию, например они объединяют вместе предметы по признаку их нахождения в комнате, в лесу, на столе и т. д., но оказываются совершенно не в состоянии абстрагировать от всех предъявляемых им предметов (или же их изображений) какой-либо признак, согласно которому предметы, обычно входящие в различные наглядные ситуации, могут быть отнесены в единую категорию.

Такой процесс обобщения предметов на основе предварительного выделения одного признака, составляющий основную операцию всякой познавательной деятельности, и оказывается трудно доступным для олигофренов, что и составляет их специфическую особенность.

Значительные затруднения наблюдаются уже на первоначальных этапах обучения этих детей грамоте. Эти трудности связаны с тем, что сложные промежуточные операции — звуковой анализ каждой буквы и слияние звуко-букв в целые комплексы — не сразу становятся у этих детей подсобным средством для прочтения целого слова, и нередко начинают приобретать у них характер самостоятельной деятельности, при которой ребенок еще не воспринимает смысла читаемого слова. Позднее этот дефект будет служить одним из основных препятствий для понимания читаемого текста.

В отчетливой форме эти трудности отвлечения и обобщения проявляются и при обучении детей-олигофренов счету. Невозможность образования сложной системы связей между словесной формулировкой задачи, числами и наименованием и лежит в основе тех затруднений, которые испытывают дети-олигофрены при решении арифметических задач.

### **2.3. Клиника дифференцированных форм олигофрении.**

**К дифференцированным формам относят олигофрению с известной этиологией.** Число их весьма велико и постоянно увеличивается по мере углубления знаний в области этиологии и клиники олигофрении, а также благодаря использованию современных методов биологических исследований. В связи с этим ниже будут освещены особенности только части наиболее распространенных и достаточно хорошо изученных форм дифференцированных олигофрений.

#### **2.3.1. Олигофрении при хромосомных болезнях.**

**Хромосомные болезни (синдромы) — клинические состояния, обусловленные нарушением числа или структуры хромосом.** Частота хромосомных болезней составляет среди новорожденных 1: 250 (Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман), а по данным К. Turpin, J. Lejeune — 1: 100. У эмбрионов частота хромосомных аномалий (аббераций) достигает 4%. С хромосомными абберациями связано 20% спонтанных аборт (Н. П. Бочков, Н. С. Стонова). Различают олигофрении, обусловленные аномалиями аутосом и при аномалиях половых хромосом.

#### ***Олигофрении, обусловленные аномалиями аутосом.***

*Синдром Дауна (болезнь Дауна).*

Заболевание впервые описано Р. L. Н. Down в 1866 г. Частота болезни Дауна среди новорожденных составляет 1: 700 (А. И. Буланов с соавт., Н. П. Бочков) - 1: 912 (Е. Ф. Давиденкова). Она встречается с одинаковой частотой у детей обоего пола. J. Lejeune, R. Turpin, M. Gautier в 1959 г.



обнаружили в кариотипе детей с синдромом Дауна трисомию по 21-й хромосоме. В последующем при цитогенетическом исследовании выявлены три варианта аномалий кариотипа: регулярная трисомия, мозаицизм и несбалансированная транслокация.

При регулярной трисомии, составляющей около 95% всех случаев болезни Дауна, в кариотипе выявляется 47 хромосом. Дополнительная 21-я хромосома обнаруживается во всех клетках культуры. Кариотип родителей больных с регулярной трисомией нормальный. Риск повторного рождения ребенка с болезнью Дауна при трисомии не превышает риска в популяции и увеличивается с возрастом матери.

Около 2% случаев болезни Дауна составляют мозаичные варианты, при которых в организме одновременно обнаруживаются трисомные и нормальные клетки. Механизм возникновения мозаицизма связан с нерасхождением хромосом в отдельных ядрах клеток на ранней стадии деления зиготы, что приводит к образованию двух клонов клеток — с 46 и 47 хромосомами. Женщины с мозаицизмом могут иметь как нормальных детей, так и больных с регулярной трисомией по 21-й хромосоме. У некоторых больных при мозаицизме интеллект страдает в меньшей степени, чем у больных с регулярной трисомией. Риск повторного рождения больного ребенка при мозаичном варианте такой же, как и при трисомии, а по мнению некоторых авторов (В. И. Гаврилов), даже меньший.

Транслокационные формы болезни Дауна отмечаются в 3,2% случаев (M. Mickelsen, S. W. Hang). При этом варианте общее число хромосом в кариотипе 46, так как дополнительная 21-я хромосома транслоцирована на какую-либо другую аутосому.

Среди факторов, ведущих к нерасхождению хромосом при болезни Дауна, наибольшую роль играет пожилой возраст матери. **Вероятность рождения больного ребенка резко возрастает у женщин старше 35 лет.** Механизм нерасхождения хромосом связывают с возрастными изменениями материнского организма (изменение гормонального баланса, нарушение овогенеза, поздний процесс овуляции или поздний процесс оплодотворения), которые влияют на процесс мейоза (Б. Н. Клоссовский, В. В. Русских, Л. О. Бадалян, J. German). Среди экзогенных факторов, ведущих к нерасхождению хромосом, имеют значение ионизирующая радиация, токсические химические вещества, вирусные инфекции.

Клинические проявления болезни Дауна характеризуются врожденной умственной отсталостью, сочетающейся с рядом типичных аномалий строения, которые делают больных поразительно похожими друг на друга. Заболевание распознается уже при рождении. Дети рождаются с малой массой тела, слабо кричат, вялые, плохо сосут. К наиболее частым нарушениям относятся низкий рост, непропорциональность коротких конечностей и относительно длинного туловища, своеобразное строение черепа и лица. Череп микробрахиоцефальной конфигурации со скошенным

затылком. Ушные раковины небольших размеров, деформированные, низкорасположенные. Характерны косой разрез глаз с кожной складкой во внутреннем углу (третье веко, эпикант), наличие участков депигментации на периферии радужки. Нос короткий с широкой уплощенной переносицей (гипертелоризм). Часто отмечаются недоразвитие верхней челюсти, прогнатизм, неправильный рост зубов, высокое («готическое») небо. Язык вследствие гипертрофии сосочков увеличен, складчатый («географический»). К типичным признакам также относятся аномалии строения конечностей: кисть плоская, пальцы широкие, короткие, резко укороченный искривленный кнутри мизинец. Часто выражена непрерывная поперечная складка ладони. На стопах увеличен промежуток между 1-м и 2-м пальцами, иногда отмечается синдактилия.

В структуре психического недоразвития также отмечается ряд характерных признаков. **Умственная отсталость в 75% случаев достигает степени имбецильности, в 20% — идиотии и только в 5% — дебильности** (Г. Е. Сухарева). Мышление больных тугоподвижное, конкретное. Абстрактные понятия, счетные операции, как правило, недоступны. Резко страдает активное внимание, смысловая память. При относительно более сохранной механической памяти больные иногда научаются читать, но понимание и пересказ содержания для них недоступны. Дети с болезнью Дауна в большей части случаев неспособны к обучению даже по программе вспомогательной школы. У большинства больных отмечается позднее появление и резкое недоразвитие речи: недостаточное понимание, бедный запас слов, дефекты звукопроизношения. Особенностью психического дефекта являются относительная живость и сохранность эмоциональной сферы. Больные большей частью ласковые, добродушные, послушные. Им не чужды чувства симпатии, смущения, стыда, обиды. Однако некоторые из них бывают раздражительными, упрямыми. Большинство из них любопытны и обладают хорошей подражательной способностью, что способствует привитию навыков самообслуживания и несложных трудовых процессов. Однако, как правило, дети с болезнью Дауна не достигают полной социальной адаптации и нуждаются в постоянной опеке. При мозаицизме чаще встречается более легкая умственная отсталость (В. И. Гаврилов).

Особенностью возрастной динамики болезни Дауна является позднее половое созревание и раннее появление признаков инволюции (в 30 — 40 лет). При инволюции больные утрачивают приобретенные навыки, у них нарастает бездеятельность, безразличие (В. В. Русских, С. Venda). Многие больные склонны к инфекционным заболеваниям и плохо их переносят. На ЭЭГ выявляют задержку формирования биоэлектрической активности, отсутствие или недостаточность дифференциации ритмов, дизритмию и снижение реактивности. У некоторых больных отмечается пароксизмальная активность, обусловленная дисфункцией базальных структур. При дерматоглифике в большинстве случаев отмечаются характерные изменения

рисунка кожного рельефа: непрерывная кожная поперечная складка ладони, наличие одной сгибательной складки на мизинце вместо двух, увеличение числа ульнарных петель, увеличение угла atd 57'.

Морфологические исследования обнаруживают уменьшение размера и массы мозга, недостаточную дифференциацию борозд и извилин, недоразвитие лобных долей, мозжечка и диэнцефальных отделов мозга, малое количество и неправильное расположение ганглиозных клеток коры, нарушение миелинизации.

### ***Олигофрениии при аномалиях половых хромосом. Синдром Шерешевского — Тернера.***

Синдром описан Н. А. Шерешевским в 1925 г. и Н. Turner в 1938 г. Распространенность в женской популяции составляет 0,3 на 1000.

Врожденные аномалии придают больным своеобразный вид: «антимонголоидный» разрез глаз (наружные углы глаз расположены ниже внутренних), эпикант, низкое расположение ушей, короткая и широкая шея с низким уровнем роста волос придают им старческий вид. Отмечается также нарушение строения скелета: деформация грудной клетки, широкая ладонь, клинодактилия мизинцев, укорочение пальцев с поперечной исчерченностью ногтей, вальгусное положение коленных суставов, деформация стоп, реже синдактилия и полидактилия. Нередко обнаруживается сращение и укорочение позвонков и spina bifida. С возрастом появляется значительное отставание в росте, который, как правило, не превышает 150 см. Нарастают диспропорции телосложения: шея короткая с избыточной кожей на заднебоковой поверхности, которая примерно у половины больных выступает в виде шейной складки, преобладание верхней части туловища, широкие плечи, узкий таз, укорочение нижних конечностей. Конституция строения девочек приближается к мужской. В препубертатном и пубертатном возрасте выявляются признаки полового инфантилизма.

Ведущими признаками являются аномалии строения внутренних половых органов. Один из важных признаков заболевания первичная аменорея.

Умственное недоразвитие чаще выражено нерезко. У многих больных с возрастом появляется критика к своему состоянию. Обычно трудолюбивые и благодушные, они становятся более замкнутыми, раздражительными. Следует отметить отдельные случаи умственного недоразвития, достигающего степени идиотии.

При цитогенетическом исследовании в типичных случаях в хромосомном наборе больных выявляется 45 хромосом (45/XO) — 22 пары аутомосом и только одна X-хромосома. Диагноз ставится на основании

клиники и лабораторных данных (изменения полового хроматина и аномалии половых хромосом).

### *Синдром Клайнфелтера.*

Синдром Клайнфелтера (47, ХХУ) описан Н. Ф. Klinefelter, Е. С. Reifenstein, F. J. Albrigit в 1942г. Его частота в мужской популяции составляет в среднем 0,2%, среди умственно отсталых — 1 — 2%, а среди мертворожденных — 3,4% (Н. П. Бочков, Л. О. Бадалян, Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман). Выделяются два типа телосложения: для одних больных характерен высокий рост с астеническими чертами телосложения, для других — евнухоидные пропорции и гинекомастия, которая может быть одно- или двусторонней.

Ведущими признаками синдрома Клайнфелтера являются недоразвитие половых органов и бесплодие.

В качестве особенностей структуры интеллектуального дефекта в детском возрасте у большинства больных можно отметить сочетание интеллектуальной недостаточности с относительно более глубокой незрелостью эмоционально-волевой сферы, которая по своим проявлениям приближается к психическому инфантилизму. У этих больных, наряду с недостаточностью внимания, восприятия, памяти и абстрактного мышления, более резко и рельефно обнаруживаются чрезмерная внушаемость, подражательность, подчиняемость, недостаточность самостоятельности, чрезмерная привязанность к близким, нередко с элементом назойливости. Настроение обычно повышенное, с эйфорическим оттенком, имеет тенденцию к беспричинным колебаниям, иногда отмечается склонность к эксплозивным аффективным вспышкам. У таких больных рано проявляется недостаточное чувство долга, ответственности, активности и неспособность к длительному волевому усилению и напряженной деятельности. Эти особенности эмоционально-волевой сферы как бы выступают на первый план в структуре олигофренического дефекта и утяжеляют общую клиническую картину психического недоразвития при синдроме Клайнфелтера.

У части больных, преимущественно при наличии легкого психического недоразвития, с началом обучения в школе и особенно в пубертатном и постпубертатном возрасте появляется сознание своей неполноценности, которое становится источником внутреннего конфликта. У больных начинает преобладать гипотимический фон настроения, нередко с раздражительностью, легко возникают невротические и патохарактерологические реакции.

Кариологическое исследование выявляет 47 хромосом (47, ХХУ) (рис. 6.). Реже встречаются варианты синдрома с кариотипом 48, ХХХУ и 49, ХХХХХ, соответственно с двойным и тройным половым хроматином. Как

правило, степень интеллектуального недоразвития выражена тем глубже, чем больше дополнительных половых хромосом в кариотипе.

#### *Синдром ХУУ.*

Синдром описан у мужчин высокого роста с антисоциальным поведением. Многие из них отстают в психическом развитии (P. Jacobs et al.). Частота синдрома составляет среди новорожденных около 1: 1000 (Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман). Значительно более высокие цифры (1: 250) приводят американские авторы (F. Segrovich et al.).

Примерно 80% больных с синдромом ХУУ имеют легкие признаки психического недоразвития с неравномерной своеобразной структурой интеллектуального дефекта. У этих больных в большей степени страдают предпосылки интеллектуальной деятельности, рано обнаруживаются дисгармония эмоционально-волевой сферы и формирование аномальных качеств личности при негрубом недоразвитии абстрактного мышления.

В раннем возрасте эти дети мало пользуются речью и обнаруживают признаки аутистического поведения. Они мало общительны, замкнуты, плохо сходятся с детьми, не проявляют глубоких привязанностей к близким. В школьном возрасте более отчетливо проявляются неустойчивость внимания, неусидчивость, неспособность к длительному интеллектуальному напряжению и целенаправленной трудовой деятельности. Эмоционально-волевые нарушения выражаются в беспричинных колебаниях настроения, взрывчатости, импульсивности и агрессивности по незначительному поводу. В то же время больные внушаемы, легко имитируют поведение окружающих. Дети и подростки с синдромом ХУУ при конфликтных ситуациях часто дают эксплозивные реакции с агрессией, совершают побеги из школы и дома. У некоторых больных отмечается склонность к воровству, поджогам и другим правонарушениям. Эти дети и подростки могут легко усваивать программу вспомогательной школы, но их школьная и трудовая адаптация нарушена в связи с выраженной патологией поведения.

При цитогенетическом обследовании с помощью люминесцентной микроскопии в буккальных мазках обнаруживается Y-хроматин. При анализе кариотипа выявляется дополнительная Y-хромосома.

### **2.3.2. Наследственные формы олигофрении.**

#### *Метаболические олигофрении.*

##### *Фенилкетонурия.*

Фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения, болезнь Феллинга) — наследственное заболевание обмена, характеризующееся преимущественным поражением центральной нервной системы и прогрессирующим в первые 2 — 3 года слабоумием. Фенилкетонурию впервые описал в 1934 г. А. Foiling. Позднее был установлен аутосомно-рецессивный тип наследования этого заболевания (I. Perirose, 1935; G. A.

Jervis, 1937). В 1953 г. G. A. Jervis обнаружил, что в печени больных фенилкетонурией отсутствует фермент фенилаланингидроксилаза или резко снижена его активность. H. Bickel, J. Gerrard и E. M. Nickmans в 1953 г. предложили лечить этих больных диетой с ограниченным содержанием фенилаланина. В отечественной литературе заболевание описано С. А. Нейфахом и А. М. Шапошниковым, Л. А. Булаховой, Б. В. Лебедевым и М. Г. Блюминой и др.

Частота заболевания мальчиков и девочек одинакова и составляет 1:10000 новорожденных. Фенилкетонурия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Фенотипически здоровые родители больного ребенка являются носителями мутантного гена. Распространенность носителей гена фенилкетонурии в популяции составляет примерно 1:50. Для появления заболевания определенное значение имеет кровное родство родителей. Возникновение заболевания обусловлено наследственной неполноценностью гена, контролирующего синтез фермента фенилаланингидроксилазы, который обеспечивает реакцию превращения поступающего в организм с пищей фенилаланина в тирозин. В норме окисление фенилаланина в тирозин происходит в митохондриях печеночных клеток. Фенилаланин является незаменимой аминокислотой для построения белковой молекулы. Нарушение процессов превращения фенилаланина в тирозин приводит к резкому повышению содержания фенилаланина в сыворотке крови и спинномозговой жидкости (в норме содержание фенилаланина в сыворотке крови 1 — 2 мг%). Частично фенилаланин подвергается дезаминированию и превращению в фенилпировиноградную, фенилмолочную и фенилуксусную кислоты, которые наряду с фенилаланином в повышенной концентрации выводятся с мочой и могут быть легко обнаружены реакцией с 10% раствором полуторахлористого железа.

Дети, больные фенилкетонурией, рождаются с нормально сформированным и функционально полноценным головным мозгом, так как биохимические процессы плода осуществляются за счет обмена, происходящего в организме матери. Биохимические нарушения начинают развиваться сразу после рождения. Повышение уровня фенилаланина и его дериватов в сыворотке крови сопровождается снижением уровня других незаменимых аминокислот, а также вторичным нарушением углеводного, жирового и других видов обмена.

Чувствительность нервной ткани к токсическому влиянию продуктов обмена фенилаланина, к дефициту гормонов и медиаторов нервной системы, а также к другим нарушениям обмена наиболее высока в раннем возрасте в связи с незрелостью центральной нервной системы и повышенной проницаемостью гемато-энцефалического барьера. Патоморфологические изменения при фенилкетонурии проявляются нарушением процесса миелинизации, глиозом, признаками микрогиуии и уменьшением массы мозга.

Признаки заболевания проявляются на 1-м году жизни. У одних детей уже в период новорожденности отмечаются вялость, сонливость, слабая реакция на окружающее или беспокойство, у других — в первые месяцы развитие происходит нормально и только в 4 — 6 месяцев постепенно снижается реакция на окружающее, появляется повышенная раздражительность, пугливость, плаксивость. Дети становятся вялыми, останавливаются в развитии. Нередко у одних и тех же детей вялость и адинамия сменяются беспокойством и резким возбуждением. Довольно частым и ранним симптомом является рвота. Нередко первые признаки заболевания совпадают с введением прикорма и интеркуррентными заболеваниями, что иногда дает основание при ретроспективной оценке состояния ошибочно расценивать его как следствие перенесенных «стертых» менингитов и менингоэнцефалитов.

Почти у всех детей наблюдается задержка физического развития: они отстают в росте, череп с признаками умеренной микроцефалии. Нередко отмечаются диспластические признаки (высокое небо, эпикант, деформация ушных раковин и др.). Около 80 — 90% больных - блондины со светлой, лишенной пигмента кожей и голубыми глазами. Примерно у 1/3 детей отмечаются дерматиты и экзема, возникновение которых нередко совпадает с прикормом и неправильно расценивается как проявление экссудативного диатеза (Б. В. Лебедев, М. Г. Блюмина). У большинства детей отмечается повышенная потливость с характерным неприятным запахом пота. В неврологическом статусе чаще обнаруживается мышечная гипертония, повышение сухожильных рефлексов, гиперкинезы, тремор пальцев, рук, атаксия. Наблюдается также недостаточность моторики, координации и дифференциации тонких движений.

Психопатологические нарушения при фенилкетонурии сложны и полиморфны. Степень интеллектуального дефекта колеблется от нормы до глубокой идиотии. Имбецильность и идиотия отмечаются примерно у 90% и дебильность — у 10% нелеченных больных. Особенностью психического недоразвития является фаза прогрессивной динамики в первые 2—3 года жизни. Затем процесс стабилизируется и постепенно появляются признаки эволютивной динамики. Структура интеллектуального дефекта имеет ряд особенностей, выявляемых в относительно редких случаях менее глубокой умственной отсталости: мышление инертно и недостаточно целенаправлено, отмечаются недостаточность сосредоточения и переключения внимания, плохая способность к активному запоминанию, большее недоразвитие гностических функций, основанных на анализе и синтезе пространственных представлений, при нередко несколько более сохранной формальной способности к обобщениям.

У большей части больных имеется глубокое недоразвитие речи и дефекты произношения, коррелирующие с глубиной интеллектуальной недостаточности. В большей степени страдает моторная функция речи. Отмечается склонность к эхолалии, персеверациям. При фенилкетонурии

характерны нарушения в эмоционально-волевой сфере. Дети эмоционально однообразны, маловыразительны, не стремятся к эмоциональному общению с родителями и сверстниками. Их деятельность отличается недостаточной целенаправленностью, слабостью побуждений и интересов, однообразием при быстрой физической и психической истощаемости. Характерны нарушения контакта с близкими и сверстниками, безразличие к окружающему. У больных нередко отмечаются периоды психомоторного возбуждения, носящие психотический характер: с импульсивностью, стереотипными вычурными движениями, манерностью, гримасами, эхопраксией и эхолалией.

В структуре психического недоразвития большой удельный вес занимают также астенические и неврозоподобные нарушения: повышенная чувствительность и ранимость, истощаемость и утомляемость, расстройства настроения типа дистимий, страхи, заикание, энурез и др.

Диагностика фенилкетонурии проводится исходя из клинической картины и биохимических исследований. Предварительный диагноз устанавливается при помощи качественных проб на содержание в моче фенилпировиноградной кислоты, которая обычно появляется на 2 — 3-м месяце жизни больного ребенка, в отдельных случаях — несколько позже. Для окончательной диагностики необходимо количественное определение содержания фенилаланина в сыворотке крови. Больным фенилкетонурией можно считать ребенка, у которого при положительной реакции мочи на фенилпировиноградную кислоту в крови содержится не менее 15 — 20 мг% фенилаланина. Наиболее доступным методом является проба Феллинга: к 2 — 5 мл мочи прибавляют 1 — 1,5 мл 10% раствора полуторохлористого железа и несколько капель 5% раствора соляной кислоты. Проба считается положительной при появлении сине-зеленого или серо-зеленого окрашивания, нередко с выпадением осадка. На этой же реакции основан метод использования индикаторных бумажек.

### ***2.3.3. Смешанные по этиологии (эндогенно-экзогенные) формы олигофрении.***

#### ***Микроцефалия.***

Микроцефалия как отдельная форма олигофрении была описана в XIX веке (И. П. Мержеевский, 1871; Д. С. Зернов, 1879; С. С. Корсаков, 1894 и др.). Это заболевание является гетерогенным. Различают истинную (наследственную) и вторичную (экзогенную, церебропатическую) формы микроцефалии. Микроцефалия может возникать при облучении плода рентгеновскими лучами (G. Plummer). Среди умственно отсталых детей микроцефалия составляет около 10% (М. П. Князева, Е. К. Раимова).

Наследственная форма микроцефалии генетически неоднородна и может наследоваться по доминантному, аутосомно-рецессивному и сцепленному с полом типу (G. Koch, P. Paine).



Психическое недоразвитие обычно имеет равномерный характер и достигает глубоких степеней (имбецильности и идиотии).

Вторичная (церебропатическая) форма микроцефалии встречается значительно чаще. Причиной ее возникновения могут быть внутриутробно перенесенные инфекции, воздействие на эмбрион и плод токсических вредностей, тяжелая родовая травма и другие экзогенные факторы. Клинические проявления при вторичной микроцефалии имеют ряд особенностей. При нерезком уменьшении размеров черепа деформации его могут носить более грубый характер. Отмечается более глубокое психическое недоразвитие, которое нередко сочетается с судорожными припадками и другими дополнительными, в том числе с очаговыми неврологическими, симптомами. Эти больные могут отставать в росте и весе, иметь диспропорциональное телосложение (М. П. Князева).

#### *Гипотиреоидные формы олигофрении (кретинизм).*

Гипотиреозы являются наиболее распространенными эндокринными расстройствами, при которых обнаруживается психическое недоразвитие. Этиологические факторы гипотиреозов многообразны. Принято выделять наследственные (семейные и спорадические) формы заболевания, наследующиеся по рецессивному типу, а также экзогенные, причиной которых являются различные внешние вредности, воздействующие во внутриутробном или раннем постнатальном периодах: дефицит йода, заболевания гипофиза, щитовидной железы, аутоиммунные процессы, различные инфекции, интоксикации и др. У девочек заболевание отмечается значительно чаще (Н. А. Шерешевский, Д. Д. Соколов, Ч. В. Stanbury, L. Wilkins).

В основе патогенеза гипотиреоза лежит нарушение синтеза и недостаточное поступление в организм гормонов щитовидной железы, что клинически проявляется в развитии зоба, отставании физического и психического развития, нарушении формирования скелета и других органов. Щитовидная железа уменьшена в размерах или увеличена вследствие гиперкомпенсаторной гипертрофии.

Клинические проявления различных форм гипотиреоза сходны. Больные с раннего возраста отстают в физическом развитии. Характерны малый рост, диспропорциональность телосложения: коренастое туловище, короткая толстая шея, короткие конечности, широкие кисти и стопы. Отмечаются многообразные дисплазии строения: череп увеличен, брахицефальной формы, лоб низкий, переносье запавшее, гипертелоризм, деформация ушных раковин, утолщение губ, увеличение языка, задержка развития зубов.

В неврологическом статусе при гипотиреозах чаще выявляется общая мышечная гипотония и вегетативная дистония.

Психическое недоразвитие при гипотиреозах достигает различной степени — от легкой дебильности до идиотии (Г. Е. Сухарева). Особенностью психического недоразвития является наличие психозендокринного синдрома (Е. Bleuler). У больных отмечаются снижение влечений, замедленность психических процессов, слабость побуждений, двигательная заторможенность, бедность мимики, монотонность речи, расстройства настроения.

Диагностика заболевания и дифференциация различных форм гипотиреоза основывается на клинических признаках и результатах функциональных проб с радиоактивным йодом: определение йода, связанного с белком, йода, экстрагируемого бутанолом, йодтирозина в крови и моче (Л. О. Бадалян и др.). В ряде случаев применение тиреоидина предупреждает развитие тяжелых дефектов психического и физического развития.

#### **2.3.4. Экзогенно обусловленные формы олигофрении.**

##### ***Формы олигофрении, связанные с внутриутробным поражением. Рубеолярная олигофрения.***

Рубеолярная олигофрения, впервые описанная N. Gregg в 1940 г. у детей, матери которых перенесли во время беременности коревую краснуху, относится к числу наиболее часто встречающихся и более изученных эмбриопатий вирусного происхождения. Заражение эмбриона вирусом краснухи происходит гемоплацентарным путем. Вероятность и тяжесть поражения плода зависят от того, в какие сроки беременности мать перенесла заболевание. Наиболее тяжелые эмбриопатии возникают при заболевании матери в первую треть беременности, однако тератогенный эффект вируса отмечается только у 17 — 25% матерей, перенесших на 3 — 4-м месяце беременности коревую краснуху (Г. Флам, Н. Нагбауер и др.). Причины и механизмы, способствующие проявлению тератогенного действия вируса коревой краснухи, не установлены.

Для клиники рубеолярной олигофрении характерно сочетание глубокого олигофренического слабоумия с пороками развития глаз, сердца, слухового аппарата и молочных зубов. Преимущественное поражение тех или иных органов зависит от времени воздействия инфекции на эмбрион.

Диагностика рубеолярной олигофрении основывается на особенностях клинических проявлений — сочетании слабоумия с микроцефалией, пороками развития глаз, сердечно-сосудистой системы и слухового аппарата. Решающее значение для этиологической диагностики заболевания имеют анамнестические данные — установление факта заболевания матери коревой краснухой во время беременности. Профилактика заболевания сводится к предупреждению заболевания беременных краснухой.

### *Олигофрения при врожденном сифилисе.*

Врожденный (конгенитальный) сифилис может являться одной из причин физического и психического недоразвития ребенка. Передача возбудителя заболевания происходит плацентарным путем, чаще при заболевании матери в первую половину беременности. Бледные трепонемы интенсивно развиваются в тканях органов плода, поражая их, что нередко приводит к мертворождениям. При пороках развития, совместимых с жизнью, остаточные явления могут носить непрогредиентный характер и рассматриваться в рамках олигофрении.

Клиника врожденного сифилиса отличается полиморфными проявлениями.

Для физического состояния этих детей характерны дисплазия и более грубые аномалии развития: общее недоразвитие, деформации черепа, седловидный нос, высокое небо, триада Гетчинсона (полулунные выемки на верхних резцах, кератит и поражение среднего уха). Отмечаются также периостит, утолщение и искривление костей (саблевидные голени). В неврологическом статусе часто встречаются характерные зрачковые симптомы (зрачки узкие, неравномерные, со сниженной или отсутствующей реакцией на свет — симптом Аргайла-Робертсона), параличи, и парезы, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, тикообразные, хореиформные и атетоидные движения. В первые годы жизни могут отмечаться эпизодические судорожные припадки.

Степень психического недоразвития при врожденном сифилисе различна, значительно чаще встречаются глубокие степени олигофрении. В качестве специфических психопатологических особенностей можно отметить эмоциональную возбудимость и лабильность, выраженное психическое беспокойство, носящее хаотический характер, реже - снижение реакции на окружающее, безучастность. Сравнительно часты нарушения сна, быстрая утомляемость и истощаемость, нарушение работоспособности. Больные повышено внушаемы, легко поддаются постороннему влиянию, склонны к асоциальным поступкам.

Диагноз ставится на основании относительно специфических неврологических и соматических симптомов, положительной реакции Вассермана и серологических проб.

### *Олигофрения, обусловленная токсоплазмозом.*

Токсоплазмоз относится к инфекционным паразитарным заболеваниям, вызывающим тяжелое поражение различных органов и физиологических систем, особенно центральной нервной системы. Клинические проявления токсоплазмоза чрезвычайно разнообразны в зависимости от времени начала заболевания, типа течения, активности и локализации патологического процесса. Олигофрения и пороки развития

центральной нервной системы обычно являются следствием врожденного токсоплазмоза. Согласно статистическим данным, частота врожденного токсоплазмоза в европейских странах составляет 2 — 8 на 1000 новорожденных (O. Thalhammer) .

Возбудитель токсоплазмоза *Toxoplasma gondi* относится к типу простейших и является внутриклеточным паразитом. Заражение человека чаще происходит алиментарным путем при недостаточной термической обработке инфицированных токсоплазмами пищевых продуктов. Передача инфекции возможна также через поврежденные кожные покровы и конгенитальным путем. Врожденный токсоплазмоз является следствием трансплацентарной передачи инфекции от беременной матери плоду в острой стадии токсоплазмозного процесса у матери.

Признаки психического недоразвития проявляются с первых месяцев жизни и обычно достигают степени имбецильности и идиотии (А. М. Халецкий, Г. Е. Сухарева, Х. Kozar, P. Muller и др.). В структуре олигофренического дефекта наряду с грубым недоразвитием познавательных процессов и мышления выявляются синдромы, свидетельствующие об органическом поражении головного мозга (церебрастенический, психопатоподобный, судорожный и др.). У детей отмечается благодушие, эйфоричность, двигательное и речевое возбуждение, нарушение работоспособности.

Диагностика основывается на совокупности клинических и лабораторных данных, а также на данных эпидемиологического и акушерского анамнеза (контакт с животными, самопроизвольные аборты, мертворождения, рождение детей с пороками развития центральной нервной системы). Важное значение для диагностики заболевания имеет офтальмологическое обследование, позволяющее выявить наиболее характерные нарушения глаз: анофтальмию, микрофтальмию, хориоретинит, увеиты, иридоциклиты, катаракту, колобому желтого пятна и др. Для окончательной диагностики решающее значение имеют паразитологические и иммунологические методы исследования (обнаружение возбудителя в ликворе и крови, специфические серологические реакции и внутрикожная аллергическая проба).

### ***Формы олигофрении, связанные с перинатальной патологией.***

#### *Олигофрения, обусловленная*

#### *гемолитической болезнью новорожденных.*

Гемолитическая болезнь новорожденных (эритробластоз плода) возникает при иммунологической несовместимости крови матери и плода, чаще-всего по резус-фактору, и является одной из причин олигофрении. Частота гемолитической болезни новорожденных, обусловленной резус-несовместимостью, составляет 1 на 250 — 300 родов (Л. О. Бадалян, Ю. Е. Вельтищев, В. А. Таболин). Заболевание развивается у «резус-

положительного» ребенка, наследующего резус-фактор от «резус-положительного» отца, если мать «резус-отрицательная». Резус-фактор плода проникает через плаценту в организм «резус-отрицательной» матери, который иммунизируется и начинает вырабатывать антирезус-антитела. Последние в свою очередь, попадая через плаценту в кровь плода, ведут к реакции антиген — антитело, проявляющейся в гемолизе эритроцитов плода. Продукты распада эритроцитов, воздействуя на гемопоэтическую систему (костный мозг, селезенку и печень), вызывают гемолитическую болезнь новорожденных: общий врожденный отек, тяжелую желтуху и врожденную анемию. Эритроцитами «резус-положительного» плода иммунизируется только одна из 25 — 30, «резус-отрицательных» женщин, имеющих «резус-положительного» мужа, а остальные женщины сенсибилизации не подвергаются, несмотря на повторные беременности (частота «резус-отрицательного» населения составляет 15%). Чаше «резус-конфликтная» беременность возникает у «резус-отрицательных» женщин, матери которых также были «резус-отрицательными». Для появления конфликта имеет значение повышенная чувствительность организма матери к сенсибилизации резус-фактором, состояние эндокринной системы, повышенная проницаемость сосудов и в особенности сосудов плаценты. Вероятность возникновения и появления более тяжелых форм гемолитической болезни новорожденных увеличивается с каждой последующей беременностью вследствие сенсибилизации организма матери.

Гемолитическая болезнь новорожденных развивается в результате разрушения эритроцитов под влиянием антител, что ведет к нарушению билирубинового обмена и накоплению непрямого билирубина (гипербилирубинемия). В связи со способностью непрямого билирубина растворяться в липоидах в первую очередь поражаются ткани, богатые липоидосодержащими соединениями: базальные ганглии и кора головного мозга, печень, надпочечники и др. Последствия токсико-аноксического поражения мозга при гемолитической болезни принято называть билирубиновой энцефалопатией (С. Э. Ганзбург, В. А. Таболин).

Для клинических проявлений билирубиновой энцефалопатии, обусловленной гемолитической болезнью новорожденных, характерна триада симптомов: экстрапирамидные двигательные расстройства, дефекты слуха и умственная отсталость. Однако в ряде случаев клиническая картина может быть представлена одним или двумя симптомами. Признаки заболевания у детей обнаруживаются с первых месяцев жизни. Дети отстают в физическом развитии, вялы, сонливы, плохо сосут. В соматическом состоянии грубых аномалий развития и диспластических признаков, как правило, не отмечается. Однако нередко наблюдается нарушение формирования зубов, их неправильный рост и предрасположенность к кариесу. В неврологическом статусе к числу ранних симптомов, свидетельствующих о поражении подкорковых образований, относятся глазодвигательные расстройства, опистотонус и судороги. В дальнейшем

отмечаются резкая гипотония или ригидность мышц затылка, парезы лицевого нерва, косоглазие, ограничение взора вверх, симптом «заходящего солнца», а также подкорковая дизартрия в сочетании с дефектами слуха.

Клинические проявления психического недоразвития при билирубиновой энцефалопатии определяются степенью органического поражения головного мозга. Интеллектуальная недостаточность у разных больных может варьировать от легкой дебильности до идиотии и обычно характеризуется: своеобразным дисгармоническим недоразвитием отдельных психических функций (Г. Е. Сухарева, С. С. Калижнюк).

В структуре олигофренического дефекта большой удельный вес занимают признаки психоорганического синдрома. Мышление больных характеризуется медлительностью, инертностью, тугоподвижностью, склонностью к застреванию, образованию навязчивостей и быстрой астенизацией. Отмечаются также резкое недоразвитие памяти, обусловленное в большинстве случаев дефектами слуха, неустойчивость активного внимания и нарушения деятельности. Для речи больных характерны аграмматизмы, смазанность, нечеткость звукопроизношения и элементы сенсорной афазии.

Черты органической психики проявляются также в повышенной возбудимости и лабильности эмоционально-волевой сферы. Обычно повышенное, с эйфорическим оттенком настроение легко сменяется раздражительностью, обидчивостью, плаксивостью. Аффект, как правило, нестойкий и не сопровождается агрессией. У некоторых детей отмечаются пугливость, боязнь всего нового. Обычно дети благодушны, беспечны, недостаточно переживают свой дефект и не критичны к своим возможностям. Выраженные нарушения критики, проявляющиеся в недостаточности учета ситуации и неадекватности поведения, отмечаются и при негрубом психическом недоразвитии. Большинство больных назойливы, обнаруживают недостаточное чувство дистанции. Более сложная структура олигофренического дефекта обнаруживается у больных с грубыми нарушениями слуха. В этих случаях на первый план выступает недостаточность вербального мышления и несостоятельность при выполнении заданий, связанных с речевой переработкой инструкций, при негрубом недоразвитии. наглядно-действенного мышления. У больных, особенно страдающих парезами и параличами, могут наблюдаться также расстройства пространственного анализа и синтеза.

Наиболее эффективным методом лечения гемолитической болезни новорожденных является обменное переливание крови, проводимое в первые сутки жизни ребенка в объеме 120—150 мл на 1 кг массы тела.

*Олигофрения, обусловленная асфиксией при рождении  
и механической родовой травмой.*

К числу наиболее частых перинатальных вредностей, вызывающих поражение центральной нервной системы и нарушающих психическое развитие, относятся родовая травма и асфиксия новорожденных. Данные о частоте умственной отсталости среди детей, перенесших асфиксию и родовую травму, колеблются в широком диапазоне — от 1,9 до 60% (Б. В. Лебедев, Ю. И. Барашнев, Е. М. Мастюкова и др.). Г. Е. Сухарева отмечает, что асфиксия и родовая травма редко являются единственным фактором, вызывающим возникновение олигофрении.

Г. Е. Сухарева, Е. М. Мастюкова и др. отмечают особенности клинической картины олигофрении, обусловленной асфиксией и родовой травмой, в зависимости от того, какой из этих двух факторов является ведущим. Если заболевание вызвано только асфиксией, клиническая картина более однотипна: преобладают астенические проявления в сочетании с вялостью, слабостью побуждений, замедлением психических процессов, эмоциональной лабильностью, быстрой утомляемостью и истощаемостью. При последствиях механической родовой травмы мозга чаще наблюдаются состояния резкого психомоторного возбуждения, эксплозивность, более грубые расстройства памяти и внимания, нарушения речи, расторможение влечений, а также очаговые неврологические симптомы и судорожные припадки.

***Олигофрения, обусловленная ранними постнатальными  
экзогенно-органическими (инфекционными,  
инфекционно-аллергическими и травматическими)  
поражениями головного мозга.***

Среди постнатальных церебральных заболеваний, которые могут вести к развитию олигофрении, основное значение имеют энцефалиты, энцефаломиелиты, менингоэнцефалиты, реже менингиты (Н. И. Озерецкий, С. С. Мнухин, Г. Е. Сухарева, С. Venda, H. Harbauer и др.).

Энцефалиты принято делить на первичные, возникающие при воздействии специфического нейротропного возбудителя, и вторичные, развивающиеся как осложнение при других инфекционных заболеваниях (вакцинальные, при кори, ветряной оспе, коклюше, гриппе, скарлатине, туберкулезе, воспалении среднего уха и др.). При постинфекционных поражениях центральной нервной системы характер резидуальных клинических проявлений зависит в большей степени не от особенностей этиологического фактора, а от реактивности нервной ткани, обусловленной индивидуальными и главным образом возрастными особенностями. Клинически сходные синдромы могут являться следствием самых различных в этиологическом отношении заболеваний головного мозга. Глубокий интеллектуальный дефект наблюдается чаще у детей, перенесших заболевание в первые два года жизни. В этом возрасте в связи с незрелостью

защитных механизмов процесс чаще принимает диффузный характер и приводит к обширным поражениям мозговой ткани.

В генезе постинфекционных и посттравматических нарушений психического развития играет роль не только выпадение определенных мозговых элементов, но и образование кист, рубцов, разрастание соединительной ткани. Затруднение циркуляции ликвора и крови может вести к застойным явлениям и вследствие кислородной недостаточности к вторичным склеротическим изменениям мозговой ткани.

Степень глубины и структура интеллектуального дефекта при данных олигофрениях чрезвычайно разнообразны. В одних случаях преобладают симптомы недоразвития, характерные для типичных форм олигофрении, в других — интеллектуальная недостаточность имеет неравномерный, мозаичный характер, приближаясь по структуре к органической деменции (Н. И. Озерецкий, И. А. Юркова, Г. Е. Сухарева и др.). Характерно наличие в структуре дефекта признаков психоорганического синдрома, психопатоподобного поведения и других психопатологических симптомов.

### ***Олигофрения, обусловленная гидроцефалией.***

Гидроцефалия — расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет увеличения количества цереброспинальной жидкости в вентрикулярной системе — представляет собой симптомокомплекс, наблюдающийся при различных формах олигофрении. В отдельных случаях она является основным фактором, определяющим патогенез, клинику и динамику заболевания, что и дает основание выделить ее в относительно самостоятельную форму олигофрении. Принято различать следующие формы гидроцефалии: наружную и внутреннюю, открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), а по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Клинические проявления гидроцефалии имеют характерные особенности. Обращает внимание увеличение размеров мозговой части черепа, имеющего шарообразную форму с выпуклым лбом, напряженными родничками, иногда взбухающими и пульсирующими, истонченной кожей, просвечивающей венозной сетью. В отдельных случаях окружность черепа достигает 90 см и более. Лицевая часть по сравнению с мозговой кажется маленькой. У некоторых больных наблюдаются вегетативно-эндокринные расстройства, связанные с давлением ликвора на область гипофиза и межоточный мозг. Неврологические расстройства при гидроцефалии разнообразны и проявляются нистагмом, спастическими парезами и параличами конечностей, нарушением мышечного тонуса, расстройствами координации и патологическими рефлексамии.

Психическое состояние больных гидроцефалией характеризуется особенностями, описанными Т. П. Симсон, Г. Е. Сухаревой, В. В. Ковалевым



и др. Степень психического недоразвития может колебаться от легкой дебильности до идиотии. Речь, как правило, развита лучше, чем мышление. Больные обладают большим запасом слов, пользуются заученными речевыми штампами и сложными оборотами, смысла которых часто не понимают, отмечается склонность к рассуждательству. У многих детей обнаруживается хорошая механическая память, способность к счетным операциям, музыкальный слух. Настроение больных чаще повышенное, с оттенком эйфории, благодушия. Они доброжелательны, ласковы, легко привязываются к окружающим; реже отмечается раздражительность, склонность к аффективным вспышкам, немотивированным колебаниям настроения. У некоторых детей могут возникать приступы страха. Динамика клинических проявлений зависит от характера ликвородинамических нарушений. У части больных гидроцефалия может стабилизироваться. При компенсированных и субкомпенсированных формах гипертензионный синдром клинически может не проявляться, несмотря на значительную внутреннюю гипертензию. При декомпенсированной гидроцефалии с нарастанием гипертензионного синдрома нередко возникают явления церебрастении, судорожные состояния и неврологические симптомы, сопровождающиеся ухудшением психического состояния больных.

Диагноз гидроцефалии устанавливается на основании данных клиники и рентгенологического обследования.

#### **2.4. Клиника семейных форм олигофрении.**

Для решения вопроса о соотносительной роли наследственности и среды в этиологии олигофрении исследователи часто обращаются к изучению близнецов и семей олигофренов.

Существенный вклад в исследования о наследственности слабоумия внесло изучение близнецов. Из 6700 зарегистрированных в Дании слабоумных Smith отобрал 122 группы близнецов, из которых пригодными для исследования оказались 66 пар. Обследование этих близнецовых пар позволило установить, что в 80% случаев у однойяцевых пар оба близнеца были слабоумными, в то время как среди двуяцевых пар только 8% близнецов оказались слабоумными. Это свидетельствует о значительной роли наследственных факторов в возникновении олигофрении у близнецов.

Другие исследователи при решении сложной проблемы взаимоотношения эндогенных и экзогенных факторов в этиологии олигофрении обращались к изучению семей олигофренов (К. Kochler, G. M. Robert, M. M. Roche, E. W. Reed, S. E. Reed, C. V. Brugger, В. М. Явкин, Б. А. Леденев). Эти авторы под семейными формами олигофрении понимали случаи рождения в одной семье sibсов, страдающих олигофренией, и установили их частоту: до 10% среди общей популяции олигофренов.

Многие авторы отмечают, что олигофрения может наследоваться в качестве одного из проявлений более общих наследственных синдромов. В.

П. Эфроимсон описал большое количество форм наследственного слабоумия, сочетающегося с другими дефектами: нарушение моторики, спастический синдром, миатрофия, катаракта, микрофтальм и анофтальм, аниридия, пигментный ретинит с врожденной глухотой и спино-церебелярной атаксией, ихтиоз, недоразвитие волос и зубов и т.д.

R. E. Cook, F. Mickelson, C. R. Courvilli, Stein, E.W. Reed, S. C. Reed, G. Lesson, H. B. Newcombe, L. S. Penrose, D. Bazinga, H. Zellveger, R. E. Backer, В. М. Явкин, В. Ф. Шалимов нередко наблюдали повторные случаи легких степеней умственной отсталости в одной семье, что побудило их исследовать уровень интеллектуального развития у других родственников. Чаще всего это были родные или двоюродные братья и сестры, у которых интеллект оказался на уровне легкой степени дебильности. В этих семьях были выявлены родственники с низкой социальной адаптацией.

Представляют интерес данные E.W. Reed, S.C. Reed по изучению так называемой «неотобранной» популяции умственно отсталых. После исключения из общего числа обследованных: самих родителей, дедов – бабок и их родственников, - остались умственно отсталые дети, которых автор условно называет «неотобранными». Необходимо подчеркнуть, что в «неотобранной» группе умственно отсталых у 36,1% пациентов один или оба родителя оказались умственно отсталыми. Обращает на себя внимание высокая частота браков двух умственно отсталых (не менее 10%). На основе полученных данных эти авторы приходят к выводу, что умственная отсталость нередко прямо передается от родителей к детям.

Практическую важность представляют данные об эмпирическом риске умственно отсталых в потомстве, который составляет по данным E.W. Reed, S.C. Reed:

- в браке между двумя умственно отсталыми – 42,1%;
- в браке с умственно отсталым с нормальным – 19,9%.

Если в любом из перечисленных типов уже имеется один пораженный ребенок, то эмпирический риск для каждого последующего ребенка повышен.

К. Adachi обследовал 2396 детей школьного возраста. Умственно отсталые дети среди учащихся начальных школ составляют по его данным 5,06%, среди средних школ – 9,23%. Среди общего числа умственно отсталых детей (161 человек), у 111 (69%) он установил процесс эндогенного происхождения, а у 50 (31%) – экзогенного. К. Adachi утверждает, что у умственно отсталых родителей в 90% случаев рождаются дети с психическими дефектами; в семьях же, где один из родителей страдает олигофренией – в 40,5%.

С.В. Brugger приводит следующие данные о значении наследственного предрасположения для проявления олигофрении, которые представлены в таблице.

Таблица.

Частота случаев олигофрении у сибсов при различных браках среди родителей.

Автор	Оба родителя нормальные		Один из родителей слабоумен		Оба родителя слабоумные	
	Братья сестры	Слабоумные %	Братья сестры	Слабоумные %	Братья Сестры	Слабоумные %
Lokay	123	13	36	33	5	100
Brugger	310	17,8	124	41,3	41	93,2
Windens kow	94	13,8	72	40,3	78	93,6
Kreylnbe rg	753	15,9	280	33,9	23	82,5
Frede	278	17,3	82	48,8	81	90,1
Pleger	5	40,0	74	58,1	32	71,9
Hecker	75	20,0	42	33,3	37	45,9

С целью установления числа умственно отсталых детей и выявления особенностей структуры их интеллектуального дефекта в семьях, где один или оба родителя больны олигофренией, В. Ф. Шалимов катамнестически исследовал 92 бывших ученика одной из вспомогательных школ. Исследование выявило 62 семьи, в которых клиническому обследованию были подвергнуты 98 детей. На основании изучения семей были составлены родословные, в которых давалась подробная характеристика каждого члена семьи независимо от наличия у него какой-либо патологии. Генеалогия изучаемой семьи охватывала не менее трех поколений.

В зависимости от предполагаемой этиологии заболевания у родителя (пробанда) дети распределились на 3 группы.

1-ю группу составили дети из семей пробандов, в этиологии олигофрении которых большую роль играли экзогенные факторы (23 ребенка); 2-ю группу составили дети из семей пробандов, в этиологии олигофрении которых имели место либо только наследственные факторы, либо последние в сочетании с экзогенными вредностями (49 детей); 3-я группа состояла из детей, этиологию олигофрении родителей которых установить не удалось (26 детей).

В процессе обследования пробандов и их семей была проведена оценка влияния различных вариантов браков (больной олигофренией — здоровый супруг; больной олигофренией — больной другим психическим заболеванием; больной олигофренией — больной олигофренией) на степень компенсации или декомпенсации дефекта у потомков. Принимались во внимание влияние микросреды, прочность каждой семьи, наличие родственников с какими-либо отклонениями в психическом развитии.

Результаты обследования детей 1-й группы показали, что при олигофрении экзогенного происхождения в случаях, когда в брак вступают больной олигофренией и здоровый, рождаются преимущественно здоровые дети (из 13 детей 12 здоровых). Генеалогия такой семьи представлена на рис. 12.

Здоровые дети были и при других вариантах брака. Однако если второй родитель страдает либо олигофренией, либо каким-нибудь еще психическим заболеванием, то в этих семьях чаще появлялись дети с различными отклонениями в психическом развитии, в том числе и с олигофренией. В семье пробандов, в этиологии олигофрении которых преобладают наследственные факторы, при варианте брака олигофрен — здоровый относительно часто рождаются дети, больные олигофренией (из 20 детей 6). Но наибольшим число таких детей было в семьях, где оба родителя страдали олигофренией (из 12 детей 11). По структуре дефекта все выявленные дети с олигофренией были распределены на 2 подгруппы: 1-я подгруппа — дети, страдающие неосложненными формами олигофрении (11 человек) и 2-я — осложненными (14 детей).

У детей 1-й подгруппы была выявлена структура дефекта, сходная со структурой дефекта пробандов-родителей, страдающих неосложненной формой олигофрении. У этих детей отчетливо выявляется недоразвитие сложных форм познавательной деятельности, которое не сопровождается грубым поражением того или иного анализатора и первичным изменением со стороны эмоционально-волевой сферы. Отклонения биоэлектрической активности мозга у этих лиц выражены незначительно и проявляются в виде неустойчивости и неравномерности  $\alpha$ -ритма. Анализ анамнестических данных и лабораторных исследований не выявил каких-либо экзогенных вредностей во время беременности, родов и в раннем постнатальном периоде. Значительная наследственная отягощенность психическими заболеваниями, установленная при генеалогическом обследовании, позволяет высказать предположение о генотипической обусловленности возникновения этой формы олигофрении.

В структуре дефекта детей 2-й подгруппы (осложненные формы олигофрении) отмечается большой полиморфизм симптоматики. Наряду с симптомами, характерными для олигофренического слабоумия (нарушение процессов осмысления, бедность суждений, отсутствие любознательности, инертность и конкретность мышления и т. д.), у этих детей выявлены нетипичные для олигофрении симптомы, которые резко изменяют структуру

олигофренического дефекта. У одних детей на фоне общего недоразвития познавательной деятельности выступает крайняя заторможенность, замедленность, вялость и пассивность, у других — цереброастенический синдром. В этой же подгруппе имеются дети, у которых недоразвитие познавательной деятельности сочетается с психопатоподобным поведением. При осложненных формах олигофрении отклонения биоэлектрической активности мозга носит более грубый характер и проявляются в дезорганизованности  $\alpha$ -ритма, наличии  $\theta$ -ритмов и билатеральных вспышек медленных колебаний, усилении вторичных ответов, иррадиации усвоения ритма световых мельканий в передние отделы коры. Анализ анамнестических данных и лабораторных исследований показывает, что в большинстве случаев (у II детей из 14) имели место различные экзогенные вредности во время беременности, в родах или в раннем постнатальном периоде. Значительная наследственная психопатологическая отягощенность, установленная при генеалогическом исследовании, позволяет высказать предположение о сочетании экзогенных и эндогенных вредностей в генезе олигофрении (рис. 14).

Во 2-й группе пробандов было 4 семьи (из 34), в которых олигофрения прослеживалась в нескольких поколениях: у детей, родителей, дедов и бабок. В этих случаях олигофрения была отмечена у детей, родившихся от нескольких (2 или 3) браков умственно отсталого родителя. В этом случае имелось особенно отчетливое разграничение здоровых и больных родственников. Дефект у большинства детей из названных 4 семей по своей структуре относится к неосложненной (генотипической) форме олигофрении (по классификации М. С. Певзнер). Генеалогия такой семьи предстала на рис. 13.

Результаты обследования детей из семей пробандов, у которых этиология олигофрении остается неясной (3-я группа), показывают, что и в этих семьях имеются дети с различными отклонениями в психическом развитии, в том числе и страдающие олигофренией. Число больных детей в этих семьях значительно увеличивается, если второй родитель страдает либо олигофренией, либо каким-то другим психическим заболеванием.

Таким образом, имеется большая группа больных олигофренией, у которых интеллектуальный дефект не очень грубо выражен, чаще всего это легкие степени дебильности, наследственную обусловленность которой подчеркивают многие авторы (С.Р. Courvill, С.В. Reed, S.C. Reed, Р.Е. Backer, L.S. Penrose, С.В. Reed, S.C. Reed, В.М. Явкин, В. Ф. Шалимов). Выделяя этот особый вид слабоумия, исследователи называют его «идиопатическим», «эссенциальным», «генотипическим».

## **2.5. Осложненные формы олигофрении.**

При осложненных формах олигофрении легкой и средней степени в структуре психического недоразвития наблюдаются дополнительные психопатологические синдромы, неспецифические для олигофрении.

По О. Е. Фрейеру, для этих больных типичны эмоциональные расстройства: бедность и невыразительность эмоций, их однообразие, отсутствие нюансировки. Наиболее часто встречаются такие синдромы, как эйфорический, апатико-абулический и дисфорический.

При эйфорическом синдроме отмечается стойко повышенное настроение с оттенком все-блаженства, беспечностью, беззаботностью, безразличием к окружающему, иногда — с сюжетно-однообразными фантазиями, касающимися узкого круга интересов больного, которые отражают его интеллектуальный дефект. В отличие от лиц с гипоманиями здесь отсутствует стремление к деятельности. Близок к этим состояниям мориоподобный синдром («мория» с греч. - нелепость, ребячество): нелепая дурашливость, двигательная расторможенность, показное стремление подшутить над окружающими, устроить им неожиданный сюрприз и т. п. Но этот синдром в судебно-психиатрической клинике при олигофрениях встречается редко, он более характерен для церебральных опухолей с лобной локализацией, для интоксикационных психозов, травматических поражений мозга.

При апатико-абулическом синдроме в рамках олигофрений отмечаются эмоциональная бедность, общая вялость, бездеятельность, медлительность, скованность, замедленная реакция на все окружающее, низкая способность к психическому напряжению, психомоторная заторможенность, слабость побуждений, аспонтанность, астроссовость.

Для дисфорического синдрома характерна триада: а) тоскливо-злобная окраска настроения; б) истероформные включения; в) преобладание депрессивного аффекта, нередко с ипохондрическими компонентами. В целом для олигофренических дисфорий при их возникновении характерно недостаточно четкое восприятие окружающего мира. В некоторых случаях на высоте эмоционального напряжения встречаются истерические припадки или сужение сознания, склонность к сверхценным образованиям и даже рудиментарным бредовым построениям — обычно непродолжительным, исчезающим по мере уменьшения аффективного напряжения.

Гурьева В. А. выделяет 3 варианта психопатоподобного синдрома: возбудимый, тормозимый и неустойчивый.

Для возбудимого варианта характерны почти постоянная злобно-негативистическая установка по отношению к окружающим, периодическая гневливая возбудимость, вспыльчивость и несдержанность, готовность к аффективным разрядам с неадекватной по отношению к раздражителю яростью, внешне немотивированным двигательным возбуждением, с тенденцией к разрушительным действиям и аутоагрессии. Больные обнаруживают гиперестезию по отношению к себе и анестезию по

отношению к окружающим, они повышено обидчивы, эгоистичны, отличаются лабильностью настроения, порой некоторой вязкостью и назойливостью в поведении. Аффективные состояния злобы, ярости, негодования, реакции «короткого замыкания» с внезапным изменением моторики протекают с утрированными мимическими и пантомимическими компонентами, с характерными неестественными выкриками, демонстративными угрозами и т.п. Нередко в структуру возбудимого варианта психопатоподобного синдрома входят истероподобные реакции, носящие примитивно-банальный, наивный характер. При психогениях возникают состояния ажитации и истероформное поведение.

Для тормозимого варианта типичны формы реагирования с явлениями нерешительности, робости, страха, пугливости, смущения, растерянности при изменении привычной ситуации. Характерен отрицательный эмоциональный фон. Помимо дистимических эпизодов, нередко наблюдаются депрессивные состояния с подавленностью, тоской, элементами двигательной заторможенности, иногда с рудиментарными идеями отверженности со стороны конкретного круга лиц. Возможны и суицидальные тенденции. При психогениях отмечается формирование тревожно-депрессивного синдрома.

Для неустойчивого варианта характерна повышенная внушаемость, возможно попадание под влияние криминальных структур: «их воля без энергии». В некоторых классификациях эту группу рассматривают как один из типов психопатий («конституционально глупые» по П. Б. Ганнушкину и «конформные» по А. Е. Личко), что подчеркивает размытость границ между названными категориями.

**В процессе социальной адаптации больных олигофренией возможна их декомпенсация**, которая может проявиться в следующих вариантах (по В. А. Гурьевой):

- реакция тоски по дому (ностальгия) с нарастанием чувства тоски и тревоги, внутренним беспокойством, стремлением к разрядке; возможно недостаточно четкое и дифференцированное восприятие окружающего;

- реактивные состояния, на высоте которых появляются быстро преходящие идеи отношения и преследования: состояния острой растерянности, немотивированного панического страха, ипохондрический синдром (возможна трансформация сверхценных идей в нигилистический бред), параноидные эпизоды (идеи отношения и преследования, для которых характерны элементарность, чувственный характер, отсутствие тенденции к систематизации), состояния измененного сознания (истерические, иногда эпилептические сумерки); для них характерны бедность психопатологической симптоматики, медленное течение, преобладание в клинической картине явлений заторможенности на фоне страха, тревоги и растерянности; возможны депрессия, истерические проявления, суженое сознание;

- стереотипная синдромальная характеристика с тенденцией к повторению: 1) тревожно-депрессивный синдром (растерянность, тревожность, тоскливость, нестойкие идеи отношения); 2) кататоноподобный синдром (негативизм, стереотипии, персеверации, элементы восковой гибкости); 3) псевдодементный синдром (наиболее характерен) — с утрированной нелепостью и крайним однообразием; 4) пуэрильный — с ограниченностью и бедностью демонстрируемой детскости при отсутствии фантазии и творчества на фоне страха и тревоги;

- под влиянием алкогольной интоксикации наблюдается усугубление свойств, характерных для той или иной группы олигофрений и определяющих их синдромальные характеристики; нередко возникает хаотичное психомоторное возбуждение с внешне безмотивными агрессивно-разрушительными действиями, иногда с грубым расторможением сексуального влечения, гневливой эффе́ктивности с агрессивными проявлениями.

Особенности клиники интеллектуальных нарушений, ее динамики в процессе социальной адаптации больных с осложненными формами олигофрении обуславливают риск совершения ими процессуальных действий. Знание дополнительных психопатологических синдромов и вариантов декомпенсации больных олигофренией в процессе их социальной адаптации имеет большое значение для судебной психолого-психиатрической экспертизы.

### **Литература.**

1. Азбукин Д. И. Клиника олигофрении. М., 1936.
2. Выготский Л. С. Умственно отсталый ребенок. М., 1935.
3. Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. М., 1979.
4. Лубовский В. И. Некоторые особенности высшей нервной деятельности детей-олигофренов. – В кн.: Проблемы высшей нервной деятельности нормального и аномального ребенка. В 2 т. М., 1956. Т. 1.
5. Маринчева Г. С., Гаврилов В. И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. М., 1988.
6. Новикова Л. А. Исследование электрической активности мозга олигофренов. – В кн.: Проблемы высшей нервной деятельности нормального и аномального ребенка. В 2 т. М., 1956. Т. 1.
7. Певнер М. С. Дети-олигофрены. М., 1959.
8. Петрова В. Г., Белякова И. Кто они, дети с отклонениями в развитии? М., 1998.
9. Подростковая психиатрия. П/р В. А. Гурьевой. М., 2001.



10. Рубинштейн С. Я. Психология умственно отсталого школьника. М., 1979.
11. Сухарева Г. Е. Лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрении), т. 3. М., 1965.
12. Шаимов В. Ф. Клиническое изучение потомства больных олигофренией. – Ж. Невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1972, № 2.
13. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М., 1968.

### Глава 3. КЛИНИКА ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ДЕМЕНЦИИ.

#### 3.1. Общие положения.

В зависимости от этиопатогенеза различают два вида дементных состояний. В одном случае речь идет об органическом заболевании мозга (в результате повреждения, сосудистых заболеваний и т. д.), в другом – психическое заболевание, которое приводит к деменции как конечное состояние текущего заболевания (например, при шизофрении, эпилепсии).

При повреждении незрелого мозга «изменяются не только различные психические функции, но поражаются и потенциальные возможности, нарушается динамика развития мозга и всего организма» (М. О. Гуревич). Следствием такого «двойного удара» является сложность клинической картины резидуального состояния. В ней можно выделить две основные группы синдромов: синдромы дефектного состояния, являющиеся прямым выражением ущерба, причиненного болезнью, и синдромы задержанного и нарушенного развития — косвенные последствия того же церебрального поражения. Синдромы дефектного состояния могут проявляться либо в деградации всей психической деятельности (различные варианты деменции), либо в преимущественном поражении ее определенной сферы – эмоционально-волевые расстройства в форме психопатоподобных, апатико-абулических состояний, необратимых церебрастенических синдромов.

Сухарева Г. Е. выделяет две формы органической деменции у детей. **Одна из них представляет собой следствие церебральных поражений, перенесенных в школьном возрасте.** Основанием для диагноза деменции в таких случаях является явный контраст между наличием знаний, навыков, отражающих уровень развития, достигнутый ребенком до заболевания, и его познавательными возможностями, обнаруживаемыми во время обследования.

При знакомстве с такими больными обращают на себя внимание фонетически полноценная, грамматически и синтаксически правильная речь с удовлетворительным запасом слов, владение рядом бытовых и школьных навыков, манера держать карандаш и ручку, техника чтения и письма и т. д., запас некоторых знаний, усвоенных в школе. Между тем психологическое обследование выявляет крайнюю пестроту ответов: наряду с преобладанием элементарных, предметно-конкретных суждений неожиданно можно услышать полноценные обобщения и даже элементы абстракции, отражающие уровень интеллектуального развития ребенка до заболевания. Но ущерб, нанесенный заболеванием, не только препятствует приобретению новых знаний, но и лишает больного возможности использовать приобретенные ранее сведения, которые у него еще имеются.

Продуктивность мышления снижается и в связи с неустойчивостью, трудностью концентрации внимания, ухудшением памяти, повышенной истощаемостью.

Интеллектуальное снижение почти всегда сочетается с выраженными аффективными расстройствами и снижением психической активности. При этом степень и темп деградации личности обычно опережают интеллектуальное снижение. С течением времени круг интересов все больше суживается, стимулы деятельности угасают. Сохраняется лишь стремление к удовлетворению элементарных потребностей, но иногда и оно ослабевает и остается только апатическое состояние.

Та инерция автоматизированных форм поведения и деятельности, которая у взрослых больных с деменцией, заменяя в известной мере целенаправленную деятельность, маскирует психическую деградацию, у детей и подростков еще не выработана и не закреплена. Поэтому не сформировавшаяся личность распадается быстрее.

**Второй вариант деменции чаще наблюдается у детей, перенесших мозговое заболевание в дошкольном или еще более раннем возрасте.** Центральное место в ней занимает резко выраженное психомоторное возбуждение. Сначала такие больные могут показаться возбудимыми, аффективно лабильными, но в действительности их эмоциональная жизнь очень скудна, они ни к кому не привязаны, не тоскуют по родным, безразлично относятся к окружающим, похвала и порицание не производят на них никакого впечатления. Элементарные же влечения повышены: наблюдаются прожорливость, сексуальность. Часто отмечается слабость инстинкта самосохранения — отсутствие страха перед чужими людьми, незнакомым местом, опасной для жизни ситуацией. Обращает на себя внимание крайняя нечистоплотность и неряшливость таких больных: нежелание умываться, опрятно есть, пользоваться уборной и т.п.

Интеллектуальная деятельность нарушена во всех элементах: восприятия расплывчаты, неопределенны и неточны; суждения поверхностны и случайны, в их построении ведущая роль принадлежит несущественным, побочным ассоциациям; ассоциациям; беспорядочная, нецеленаправленная деятельность интеллекта исключает возможность абстрактного мышления. Грубо расстроено внимание. Особенно ярко внутренняя дезорганизованность проявляется в играх, которые большей частью заключаются в бесцельной беготне, валянии по полу, бросании и разрушении вещей. Больные не могут участвовать в общих играх, так как не усваивают правил, не подчиняются регламенту.

**Симптомы деменции у взрослых широко варьируют как от одного случая к другому, так и у одного и того же пациента в разные периоды и зависят от этиологии, течения, интенсивности расстройства и преморбидных черт личности.** За исключением конечных состояний тяжелой глобальной деменции не приходится говорить о наличии «типичного» дементного больного.

Клиника во многом определяется топографией пораженных мозговых структур и, в частности, их отношением к доминантному полушарию. Преимущественное вовлечение

лобных долей характеризуется нарушением абстрактного мышления, концентрации внимания, контроля влечений, а также определенными нарушениями моторики. При преимущественном поражении верхних отделов лобных долей доминируют апато-депрессивные проявления, при большей вовлеченности орбитальных отделов на первый план выступают импульсивность, расторможенность, психопатоподобное поведение. Поражения височных долей связаны с нарушениями памяти, аффективными расстройствами и изменениями личности. При поражении теменных долей наблюдаются агнозии, апраксии и парестезии.

Для постановки диагноза по МКБ-10 в клинике должен отмечаться ряд **общих для всех деменций признаков**: 1) снижение памяти, отчетливее всего проявляющееся при усвоении новой информации, а в особенно тяжелых случаях и при воспоминании ранее усвоенной, как вербальной, так и невербальной; 2) снижение других функций переработки информации, включая абстрактное мышление; 3) снижение должно объективно верифицироваться анамнестическими данными, а также, по возможности, данными нейропсихологического или экспериментально-психологического обследования; 4) снижение контроля над эмоциями, побуждениями или социальным поведением, проявляющееся по меньшей мере в одном из следующих признаков: а) эмоциональная лабильность, б) раздражительность, в) апатия, г) огрубление социального поведения.

Диагноз подтверждается, кроме того, такими признаками нарушения высших корковых функций, как афазия, агнозия и апраксия. Необходимой предпосылкой доказательства когнитивного дефицита является достаточно стабильное восприятие окружающего мира (т.е. отсутствие помрачений сознания). Для отграничения от сходных обратимых клинических картин иного генеза снижение когнитивных функций должно присутствовать не менее 6 месяцев.

### **3.2. Клинические формы деменций.**

#### *Деменция при болезни Альцгеймера.*

Согласно эпидемиологическим данным, 5% лиц старше 65 лет страдают выраженными и еще 10% - более мягкими проявлениями деменции. Первичная дегенеративная деменция типа Альцгеймера выявляется у 50-60% всех лиц, страдающих деменцией.

Патоанатомические изменения включают диффузную атрофию мозга с уплощением и расширением межкортикальных борозд и желудочков мозга.

Болезнь чаще начинается в пожилом возрасте, в 50% случаев в возрасте 65-70 лет, в силу чего она может поначалу ошибочно восприниматься как нормальное старение. Заболевание развивается постепенно, начальными признаками, устанавливаемыми, как правило, ретроспективно, являются малозаметные изменения поведения пациента: раздражительность, снижение активности и переносимости нагрузок, утрата привычных навыков, ухудшение сна, повышение чувствительности к алкоголю и разного рода лекарствам.

Наблюдается акцентуация преморбидных черт личности; стараясь компенсировать снижение психических возможностей, пациенты пытаются избегать нагрузок и каких-либо изменений в повседневной жизни. Влияние психосоциальных факторов здесь обнаруживается в том, что чем выше уровень интеллекта и полученного образования, тем успешнее проявляется способность больного компенсировать развивающийся когнитивный дефицит. Ухудшается абстрактное мышление – способность к обобщениям, выделению сходства и различия, формированию проблемно-решающего поведения. Со временем нарастает забывчивость, ухудшается концентрация внимания, затрудняется привычная повседневная деятельность. Движения становятся ригидными, походка замедленной и шаркающей. Поведение постепенно становится дезадаптивным: больной утрачивает культуру социального поведения, ориентировку в знакомой обстановке, обнаруживает несвойственную ему ранее неряшливость. Появляются навязчивости, депрессивные эпизоды (часто акцентирующие внешние проявления деменции), тенденция к ипохондрическому бредообразованию, идеям ущерба и преследования, чаще со стороны близких.

Снижение когнитивных функций обычно субъективно не воспринимается самим больным, в силу чего начальные признаки раньше замечаются близкими. В дальнейшем больные прибегают к различным приемам, чтобы скрыть свои когнитивные дефекты от окружающих, стараются отвлечь собеседника, сменить тему, отшутиться. Даже при объективно устанавливаемом снижении кратковременной (а затем и долговременной) памяти и внимания, выраженных затруднений в счете и письме, неврологическая микросимптоматика, отклонения на ЭЭГ и в спинномозговой жидкости чаще всего отсутствуют.

Конечные стадии характеризуются полной утратой психических функций и простейшего социального поведения. Утрачиваются навыки самообслуживания, ориентировка в месте, затем во времени и, наконец, в собственной личности. Высказывания становятся неопределенными, в мышлении появляется обстоятельность. Снижение памяти разрушает словарный запас, в речи появляются персеверации, больные оказываются недоступными продуктивному контакту. Бессмысленно повторяются целые фразы (эхолалия), последние слова предложения (палилалия) или части слов (логоклония). В состоянии глубокой деменции может наблюдаться т.н. *signe du miroir* – симптом зеркала в описании французских авторов, когда больной может длительно находиться перед зеркалом, разговаривая со своим отражением.

Смерть обычно наступает от присоединившейся инфекции на фоне полной адинамии, через 2-8 лет от начала заболевания.

#### *Сосудистая деменция.*

Сосудистый характер (атеросклеротической, включая мультиинфарктную) деменции встречается у 10-15% лиц, страдающих деменцией в пожилом возрасте, чаще у мужчин. Болезнь связана со склерозом и инфарктами мелких и средних сосудов мозга, вызывающими множественные повреждения обширных областей мозговой ткани.

Повреждение или первично локализовано в мозгу, или вызывается тромбоэмболией из внемозговых сосудов. С болезнью связано повышение артериального давления, играющего существенную роль в этиологии.

Сосудистая деменция характеризуется следующим симптомокомплексом: головные боли, головокружение, обмороки, слабость, бессонница, ухудшение памяти, ипохондрические изменения личности. При ишемическом повреждении базальных ганглиев и перивентрикулярного белого вещества появляются признаки эмоциональной лабильности. Отмечаются каротидные шумы, расширение сердца. Часто представлены очаговые неврологические знаки, могут встречаться и более грубые неврологические нарушения: псевдобульбарный паралич, дизартрия, дисфагия. В 20% случаев отмечаются судорожные припадки.

Болезнь характеризуется внезапным началом и прогрессивным течением, хотя возможно временное ослабление симптоматики. Для прогрессирующего снижения когнитивных функций характерны колебания с непродолжительным восстановлением их до обычного уровня, на начальных этапах возможна временная сохранность отдельных когнитивных функций. Болезнь прогрессирует по мере усиления гипертензии и генерализации атеросклероза.

При диагностике сосудистой деменции в клинической картине, помимо общих проявлений деменции, должны иметься следующие признаки: 1) неравномерная выраженность нарушений отдельных когнитивных функций; 2) наличие очаговых изменений, представленных по меньшей мере одним из нижеследующих признаков: а) односторонний спастический гемипарез конечностей, б) одностороннее повышение сухожильных рефлексов, в) положительный рефлекс Бабинского, г) псевдобульбарный паралич; 3) наличие сведений о цереброваскулярных расстройствах в анамнезе.

Сосудистую деменцию следует отличать от транзиторных нарушений мозгового кровообращения, которые характеризуются кратковременными очаговыми неврологическими нарушениями (не свыше 24 часов), не оставляющими стойких изменений мозговой ткани.

-

#### *Деменция при болезни Пика.*

Встречается в 50 раз реже, чем болезнь Альцгеймера. Течение, прогноз и лечение в принципе сходны с таковыми при деменции Альцгеймера.

Помимо обязательного наличия общих критериев деменции, имеются следующие признаки: 1) медленное начало с прогрессирующим интеллектуальным снижением; 2) преобладание лобных симптомов, определяемых наличием по меньшей мере двух из следующих признаков: а) эмоциональное уплощение, б) огрубление социального поведения, в) расторможенность, г) апатия или беспокойство, д) афазия; 3) относительная сохранность памяти и функций теменных отделов коры на начальных этапах.

От болезни Альцгеймера отличается более ранним началом – в возрасте 50-60 лет. Социальные и поведенческие нарушения часто предшествуют явным нарушениям памяти. Характерным является впервые описанный Mayer-Cross т.н. «симптом граммофона», когда больной может рассказать что-то, что кажется ему интересным, причем прервать этот рассказ не удастся, а через короткое время он может его снова повторить совершенно в тех же выражениях и так же до самого конца.

В большей степени выражена неврологическая симптоматика. Патоморфологические отличия от болезни Альцгеймера – преобладание глиоза, массивные клеточные потери в лобных и теменных долях, наличие патогномоничных телец Пика и отсутствие характерных для болезни Альцгеймера нейрофибрилярных изменений и сенильных бляшек.

#### *Деменция при болезни Гентингтона.*

Заболевание наследственное, обусловлено передачей одного аутосомного доминантного генома. На 100 000 населения приходится 6 первично заболевших в возрасте 30-40 лет. Патоморфологически выявляется атрофия мозга с обширной дегенерацией лобных долей и базальных ганглиев, в особенности хвостатого ядра.

Постепенное начало характеризуется личностными изменениями, снижением адаптивности поведения, иногда депрессивной, тревожной или параноидной симптоматикой. Прогрессирующие хореиформные движения поначалу неправильно опознаются как первичные тики, но им сопутствует нарастающая деменция. Вялопрогредиентное течение завершается летальным исходом через 15-20 лет от начала заболевания. Знание о прогнозе ведет к существенному повышению риска суицида.

Для диагностики, помимо общих критериев деменции, существенно наличие следующих признаков: 1) подкорковые функции затрагиваются в первую очередь, их выпадение доминирует в картине деменции (замедление мышления, обеднение моторики, апатия); 2) непроизвольные хореиформные движения, преимущественно в лице, руках, походке; 3) наличие болезни в роду; 4) отсутствие иных клинических объяснений нарушения моторики.

#### *Деменция при шизофрении.*

В отличие от слабоумия при органических заболеваниях головного мозга, шизофрения не приводит к выраженным нарушениям памяти и тем более к очаговым симптомам выпадения. При шизофрении преобладает оскудение инициативы, эмоционально-волевых ресурсов личности, распад ее единства, утеря инициативы, интеллектуальной продуктивности, элементов творчества. В структуре конечного снижения психики при шизофрении диссоциация функций преобладает над их выпадением.

Часто клиническая картина исходного состояния включает остаточные явления параноидного синдрома (параноидное слабоумие по Крепелину). Бредовые идеи в этих случаях бывают лишены системности, они сводятся к разрозненным, обычно нелепым, стереотипным и не сопровождающимся

аффектом бредовыми высказываниям. Часто наблюдаются трансформация бредового синдрома: бредовые идеи отношения, воздействия и преследования сменяются несвязными и нелепыми бредовыми идеями величия, не влияющими на поведение больного.

Остаточные явления кататонического и гебефренного синдрома также нередко бывают представлены в клинической картине исходного состояния. Чаще всего это двигательные и речевые стереотипии и стереотипное гримасничанье.

В исходных состояниях наблюдается распад единства речи и мышления. Поведение больного в этих случаях указывает на относительную сохранность понимания окружающего и возможность целенаправленных поступков; он соблюдает режим отделения, убирает свою постель, занят огородными работами, которые плохо выполняет, и в то же время высказывания его поражают полной бессвязностью, бессмысленностью, как бы нарочитым нанизыванием исковерканных слов, в сочетании которых доминируют созвучия и алитерации.

### *Деменция при эпилепсии.*

При длительном и неблагоприятном течении эпилепсии нарастает своеобразное слабоумие. Больной теряет способность отделять главное, существенное от второстепенного, ему все кажется важным и нужным, он вязнет в мелочах, с большим трудом переключается с одной темы на другую. Мышление становится все более конкретно-описательным, снижается память, оскудевает словарный запас, появляется так называемая олигофазия. Больной обычно оперирует очень небольшим количеством слов, стандартными выражениями. У некоторых появляется склонность к уменьшительным словам: «глазоньки», «рученьки», «докторочек, миленький, посмотри, как я свою кроваточку убрала».

### **Литература.**

1. Блейхер В. М. Клиника приобретенного слабоумия. Киев, 1976.
2. Кербигов О. В., Корлина М. В., Наджаров Р. А., Снежневский А. В. Психиатрия. – Учебник для студентов мед. вузов. М., 1968.
3. Сухарева Г. Е. Стойкие психические нарушения в отдаленном периоде органического поражения мозга. – В кн.: Лекции по психиатрии детского возраста. М., 1974.
4. Bleuler E. Руководство по психиатрии. – Изд-во независимой психиатрической ассоциации. М., 1993.



Шалимов В. Ф.

Глава 4. Клиника интеллектуальных нарушений при искаженном психическом развитии

**(вариант синдрома раннего детского аутизма).**

В ряде случаев у детей с ранним аутизмом при отсутствии выраженного недоразвития мышления и речи возможны вторичные состояния интеллектуальной недостаточности, выявляемые обычно с началом школьного обучения. В их основе лежит не столько недоразвитие познавательной деятельности, сколько свойственные этим детям особенности личности, речи, моторики, в частности недостаточная потребность в контакте с окружающими, слабость побуждений, эмоциональная невыразительность, низкая речевая активность, незрелость общей и тонкой моторики, а также нарушение целенаправленности и недостаточность активного внимания.

Дополнительным источником затруднений в усвоении этими детьми школьной программы является часто наблюдаемая у них недостаточная сформированность высших корковых функций (пространственный синтез, праксис, гнозис). В развитии этих специфических человеческих функций большое значение имеют активный сенсорный и практический опыт и тренировка. Слабость активного внимания и реакции на окружающее у детей с ранним аутизмом затрудняет выработку и автоматизацию этих функций, а следовательно, снижает возможности усвоения таких школьных навыков, как чтение, письмо, счет.

Психометрическое исследование детей с синдромом раннего аутизма выявило легкую интеллектуальную недостаточность у 15-20% из них. Установлено, что в среднем общий интеллектуальный показатель у детей с данной патологией ниже, чем у здоровых, но выше, чем у умственно отсталых. Средний уровень невербальных показателей у них заметно ниже, чем у здоровых, а в  $\frac{1}{3}$  случаев соответствует таковому у олигофренов. Особенно низки показатели выделения последовательности событий, пространственных отношений, способности к переключению вниманию, синтеза на предметном уровне. Показатели вербально-интеллектуальных функций неравномерны. Кроме того, интеллектуальные способности зависят от клинической формы раннего детского аутизма, его этиологии и патогенеза.

Дифференциальный диагноз вторичной интеллектуальной недостаточности при раннем детском аутизме и олигофрении основывается на структурном анализе всей клинической картины и главным образом на особенностях деятельности и поведения больного. Для детей с ранним аутизмом характерна выраженная диссоциация между уровнем развития способности к обобщению и продуктивностью деятельности. За счет сохранной памяти у них может быть значительно больший запас знаний, навыков и умений, чем тот, который они используют. Об этом свидетельствуют особенности спонтанного поведения ребенка, его ориентированность в окружающем при выраженном аутизме, характер отдельных

поступков, «прорывы речи», говорящие об ее достаточной лексической и семантической сформированности.

У умственно отсталых имеется известное соответствие между речевыми возможностями (уровнем речевого развития) и ее активным использованием. У больных с ранним детским аутизмом наблюдается диспропорция между имеющимися возможностями речевого общения и отсутствием речевого контакта или сниженной потребностью в нем. Диспропорция между активным и пассивным словарем у них также более выражена, чем у детей с истинной умственной отсталостью. Диагностическое значение имеют и особенности игровой деятельности детей с ранним аутизмом. Однообразный, стереотипный характер игр сближает их с играми больных олигофренией. Однако при детском аутизме игры отличаются недостаточностью эмоционального компонента и выраженным отрывом от реальности. В более легких случаях синдрома раннего аутизма психологическое исследование выявляет неравномерность достижений и ответов; наряду с элементарными, конкретными могут иметь место и обобщения высокого уровня.

**Динамика и прогноз интеллектуальных нарушений при раннем детском аутизме зависят от характера и динамики заболевания, в рамках которого он проявляется.** Прогностически менее благоприятны формы аутизма, которые являются возрастным этапом шизофренического процесса. Более благоприятны варианты, рассматриваемые в рамках формирующихся шизоидных психопатий с удовлетворительной социальной адаптацией (В. М. Башина, Н. Asperger) и аутистических органических психопатий (С. С. Мнухин, Д. Н. Исаев, В. Е. Каган, D. A. van Krevelin, L. Wing ).

#### **Литература.**

1. Каган В. Е. Аутизм у детей. Л., 1981.
2. Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. М., 1979.
3. Лебединская К. С., Никольская О. С. Вопросы дифференциальной диагностики раннего детского аутизма. М., 1988.
4. Лебединский В. В. Нарушения психического развития у детей. М., 1985.
5. Ранний детский аутизм. П/р Т. А. Власовой, В. В. Лебединского, К. С. Лебединской. М., 1981.
6. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. М., 1963. Т. 3.

Шалимов В. Ф.

## Глава 5. КЛИНИКА ПОГРАНИЧНЫХ ФОРМ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ.

### 5.1. Общие положения.

К данной группе расстройств относятся состояния легкой интеллектуальной недостаточности, занимающее промежуточное положение между интеллектуальной нормой и олигофренией. Состояния, описываемые в рамках пограничной интеллектуальной недостаточности – это гетерогенная группа как в отношении этиологии и патогенетических механизмов, так и в отношении клинических проявлений и особенностей их динамики.

Границы группы четко не определены, они в значительной степени зависят от социальных критериев, в частности от требований, предъявляемых обществом к интеллектуальным способностям ребенка. В целом пограничная интеллектуальная недостаточность является **одной из наиболее распространенных форм психической патологии детского возраста**. Чаще она выявляется с началом обучения ребенка в подготовительной группе детского сада или школе; пик ее выявляемости приходится на младший школьный возраст (7-10 лет), что связано с большей диагностической возможностью в этот возрастной период.

Составной частью более широкого понятия - «пограничная интеллектуальная недостаточность» - являются психические состояния, относимые к задержкам психического развития, задержке темпа психического развития (ЗПР).

Этиология пограничных форм интеллектуальной недостаточности многозначна. С одной стороны, в генезе их могут играть роль различные биологические факторы, в том числе интоксикации, инфекции, обменно-трофические расстройства, травмы и т.п., которые ведут к негрубым нарушениям темпа развития мозговых механизмов или вызывают легкие церебральные органические повреждения. С другой стороны, играют роль социальные факторы, включая неблагоприятные условия воспитания, дефицит информации и т.п. Большему выявлению пограничных состояний интеллектуальной недостаточности способствует рост требований, предъявляемых обществом к личности ребенка и подростка (усложнение школьных программ, более ранние сроки начала обучения и т.п.).

Единых принципов систематики пограничных форм интеллектуальной недостаточности в настоящее время не существует. Г.Е. Сухарева, исходя из этиопатогенетического принципа, выделяет следующие формы нарушения интеллектуальной деятельности у детей с задержанным темпом развития:

- 1) интеллектуальные нарушения в связи с неблагоприятными условиями среды и воспитания или патологией поведения;
- 2) интеллектуальные нарушения при длительных астенических состояниях, обусловленных соматическими заболеваниями;
- 3) нарушения при различных формах инфантилизма;
- 4) вторичная интеллектуальная недостаточность в связи с поражением слуха, зрения, дефектами речи, чтения и письма;

- 5) функционально-динамические интеллектуальные нарушения у детей в отдаленном периоде инфекций и травм центральной нервной системы.

М.С. Певзнер в группе детей с задержкой психического развития описывает разные варианты инфантилизма, интеллектуальные нарушения при церебральных состояниях, дефектах слуха, речи, отклонениях в характере и поведении.

К.С. Лебединской предложена клиническая систематика задержки психического развития по этиопатогенетическому принципу. Выделено 4 основных варианта ЗПР:

- 1) конституционального,
- 2) соматогенного,
- 3) психогенного,
- 4) церебрально-органического происхождения.

Эти варианты отличаются друг от друга особенностью структуры и характером соотношения двух основных компонентов этой аномалии развития: типом инфантилизма и характером нейродинамических расстройств.

И. Ф. Марковская выделила два варианта задержки психического развития церебрально-органического генеза, которые характеризуются соотношением черт органической незрелости и поврежденности центральной нервной системы. При первом варианте преобладают черты незрелости эмоциональной сферы по типу органического инфантилизма. Энцефалопатическая симптоматика представлена негрубыми церебральными и невротическими расстройствами. Нарушения высших психических функций имеют динамический характер, обусловленный их недостаточной сформированностью и повышенной истощаемостью. При втором варианте в клинической картине доминируют черты поврежденности: стойкие энцефалопатические расстройства в виде выраженных церебральных, невротических, психопатических, субклинических эпилептиформных и апатико-астенических синдромов. Кортикальная патология также имеет более грубый характер: тяжелые нейродинамические расстройства, выраженная дефицитарность корковых функций.

На основе патогенетического принципа В. В. Ковалев все пограничные формы интеллектуальной недостаточности условно разделил на четыре группы:

- 1) дизонтогенетические формы, при которых недостаточность обусловлена механизмами задержанного или искаженного психического развития ребенка;
- 2) энцефалопатические формы, в основе которых лежит органическое повреждение мозговых механизмов на ранних этапах онтогенеза;
- 3) интеллектуальная недостаточность, связанная с дефектами анализаторов и органов чувств (слуха, зрения) и обусловленная действием механизма сенсорной депривации;

- 4) интеллектуальная недостаточность, связанная с дефектами воспитания и дефицитом информации с раннего детства («социо-культуральная умственная отсталость» по терминологии, принятой Американской ассоциацией по проблеме умственной неполноценности).

Хотя в каждой из названных групп ведущая роль в патогенезе отводится какому-либо одному фактору, в происхождении интеллектуальной недостаточности обычно участвуют и другие патогенетические факторы. Внутри основных четырех групп выделяются варианты на основе клинико-психопатологического критерия.

Классификация пограничных состояний интеллектуальной недостаточности (В. В. Ковалев, 1973)

### **I. Дизонтогенетические формы пограничной интеллектуальной недостаточности.**

1. Интеллектуальная недостаточность при состояниях психического инфантилизма:

- а) при простом психическом инфантилизме;
- б) при осложненном психическом инфантилизме:
  - при сочетании психического инфантилизма с психоорганическим синдромом (органический инфантилизм по Г.Е. Сухаревой);
  - при сочетании психического инфантилизма с церебрастеническим синдромом;
  - при сочетании психического инфантилизма с невропатическими состояниями;
  - при сочетании психического инфантилизма с психоэндокринным синдромом.

2. Интеллектуальная недостаточность при отставании в развитии отдельных компонентов психической деятельности:

- а) при задержках развития речи;
- б) при отставании развития так называемых школьных навыков (чтения, письма, счета);
- в) при отставании развития психомоторики.

3. Искаженное психическое развитие с интеллектуальной недостаточностью (вариант синдрома раннего детского аутизма).

### **II. Энцефалопатические формы.**

1. Церебрастенические синдромы с запаздыванием развития школьных навыков.
2. Психоорганические синдромы с интеллектуальной

недостаточностью и нарушением высших корковых функций.

3. Пограничная интеллектуальная недостаточность при детских церебральных параличах.
4. Интеллектуальная недостаточность при общих недоразвитиях речи (синдромы алалии).

### **III. Интеллектуальная недостаточность, связанная с дефектами анализаторов и органов чувств.**

1. Интеллектуальная недостаточность при врожденной или рано приобретенной глухоте или тугоухости.
2. Интеллектуальная недостаточность при слепоте, возникшей в раннем детстве.

### **IV. Интеллектуальная недостаточность в связи с дефектами воспитания и дефицитом информации с раннего детства (педагогическая запущенность).**

В развитие классификации В. В. Ковалева приведем данные Шалимова В. Ф. и Новиковой Г. Р., полученные в результате клинико-нейропсихологических исследований пограничных психических расстройств у детей старшего дошкольного и младшего школьного возраста. Авторы характеризуют пограничные формы интеллектуальной недостаточности, исходя из соотношения двух критериев: особенности психопатологической картины психического состояния детей и степени возрастной сформированности высших психических функций (ВПФ). На этом основании выделены 4 группы системных психических нарушений, определяющих пограничные формы интеллектуальной недостаточности:

1 группа: несформированная по возрасту эмоционально-волевая сфера, сочетающаяся с явлениями личностной и психической незрелости. Состояние высших психических функций соответствует возрастной норме.

2 группа: нарушения невротического круга, сочетающиеся с несформированными по возрасту отдельными системами высших психических функций.

3 группа: последствия церебрально-органической недостаточности с психопатологическими расстройствами психоорганического уровня, сочетающиеся с системными нарушениями высших психических функций в форме их "выпадения".

4 группа: психосоциальные нарушения в виде депривационных расстройств (задержанное или дисгармоническое развитие с патохарактерологическими реакциями) при сформированных по возрасту высших психических функциях.

Выделение степени сформированности по возрасту высших психических функций в качестве одного из ведущих механизмов пограничной интеллектуальной недостаточности дает возможность, во-первых, клинической оценки разной степени пограничной интеллектуальной недостаточности, в том числе и легких форм, в основе которых лежит гетерохрония морфофункционального созревания мозга. Во-вторых, -

выделения ведущего фактора, определяющего как нарушение высших корковых функций, так и возрастную несформированность отдельных системных ВПФ (чтения, письма, моторики и т. д.) или, пользуясь терминологией В. В. Ковалева, «отдельных компонентов психической деятельности».

Описаны два ведущих симптомокомплекса нейропсихологических показателей, которые обуславливают пограничную интеллектуальную недостаточность. Первый симптомокомплекс характеризуется отсутствием первичных (структурных) нарушений ВПФ и задержкой формирования по возрасту нового уровня их функциональной организации, отражающего переход с одного этапа онтогенеза на другой. Вторым симптомокомплексом включает группу нарушений высших психических функций, соответствующих базовым нейропсихологическим синдромам.

Так, для детей 6-7 лет первый симптомокомплекс отражает задержку формирования нового уровня функциональной организации ВПФ на основе высокоопосредованных форм регуляции психической деятельности (преобразование внешней деятельности в структуру умственного плана сознания). Задержка перестройки внутрисистемных отношений и развития новой иерархической организации психических процессов у детей этого возраста связана с гетерохронией (неравномерностью) созревания фронтальных отделов лобных долей, заднелобных отделов, зоны ТРО (теменно-височно-затылочной), внеслуховых корковых зон левой височной извилины, а так же с несформированностью суб- или транскортикальных связей отдельных структур головного мозга с фронтальными лобными структурами.

Определяющими признаками первого симптомокомплекса для детей 6-7 лет являются: дезавтоматизация динамической и пространственной основы предметных действий; сужение объема оперативной слухоречевой памяти; истощение, схематичность образов-представлений, замена их образами непосредственно воспринимаемых предметов; несформированность ориентировочно-исследовательской деятельности в звене контроля и программирования при решении мыслительных задач.

Вторым симптомокомплексом у детей в возрасте 6-7 лет включает группу нарушений высших психических функций, соответствующих базовым нейропсихологическим синдромам: лобному (префронтальные конвекситальные отделы) и височно-затылочному (средние отделы височной области коры левого полушария и передняя часть 19 поля).

Классификация пограничных состояний интеллектуальной недостаточности по Ковалеву В. В. взята за основу клинической характеристики дифференцированных форм интеллектуальных нарушений.

5.2. Клиника интеллектуальной недостаточности при неосложненном психическом инфантилизме.

Наиболее изучена клиничко-психопатологическая характеристика простого (неосложненного) психического инфантилизма (по В. В. Ковалеву), к которому относится также выделенный Г. Е. Сухаревой гармонический инфантилизм. При этой форме психическая незрелость охватывает все сферы деятельности ребенка, в том числе и интеллектуальную, однако преобладают проявления эмоционально-волевой незрелости (без дополнительных, осложняющих психопатологических синдромов). Это выражается в свойственных детям более младшего возраста повышенной эмоциональной живости, неустойчивости, непосредственности, беспечности, беззаботности,

преобладании мотива получения непосредственного удовольствия, чрезмерной доверчивости и внушаемости. Эти дети неутомимы в игре, им свойственны живость воображения, выдумка, фантазия, жизнерадостность. В интеллектуальной деятельности также преобладает влияние эмоций, слабо развиты собственно интеллектуальные интересы, в то время как игровые продолжают преобладать и в школьном возрасте. Активное внимание характеризуется повышенной неустойчивостью, истощаемостью и пресыщаемостью, дети не способны к занятиям, требующим волевого усилия, не могут организовать свою деятельность, подчинить ее требованиям школы, коллектива. Все это создает феномен «школьной незрелости», выявляющейся с началом школьного обучения.

По мнению В. В. Ковалева, хотя у большинства детей интеллектуальная недостаточность имеет вторичный характер, определяемый главным образом отставанием в созревании компонентов формирующейся личности, особенности их мышления сближаются с особенностями мышления детей, страдающих олигофренией. К их числу относятся преобладание конкретно-действенного и наглядно-образного мышления над абстрактно-логическим, склонность к подражательному виду деятельности при выполнении интеллектуальных заданий (Т. В. Егорова Т.В., З. И. Калмыкова), недостаточная целенаправленность психической деятельности, слабость логической памяти (Н. А. Менчинская, Н. Г. Лутоян, Н. Г. Поддубная).

Вместе с тем структура и динамика интеллектуальной недостаточности отличаются от таковых при ядерной умственной отсталости. Экспериментально-психологическое исследование (А. Я. Иванова, В. И. Лубовский и др.) позволяет выявить у детей этой группы более широкую и относительно сохранную зону ближайшего развития. Их потенциальные интеллектуальные возможности, уровень абстрактно-логического мышления превышают таковые у умственно отсталых детей. Им доступна способность к использованию помощи и к переносу усвоенного на новый материал. Продуктивность в самостоятельных видах деятельности у них более высокая.

В соматическом статусе детей с психическим инфантилизмом обнаруживаются признаки незрелости, задержка в росте, грациальное телосложение, свойственное детям более младшего возраста. В то же время отсутствуют черты грубой диспластичности, аномалии развития отдельных систем и органов, столь характерных для детей-олигофренов.

Динамика описываемых состояний благоприятная (И. А. Юркова, Г. Е. Сухарева, А. Г. Асафова, М. Г. Рейдибойм). С возрастом, особенно при правильно организованном воспитании и обучении, проявления психического инфантилизма могут сглаживаться иногда вплоть до полного исчезновения, а интеллектуальная недостаточность – компенсироваться. Наиболее заметные положительные сдвиги выявляются в основном к 10-летнему возрасту, когда наступает компенсация пограничной интеллектуальной недостаточности и личностных нарушений, а в связи с этим и школьной неуспеваемости (И. Л. Крыжановская). Выраженная тенденция к сглаживанию и обратимости позволяет говорить о «задержке психического развития» (Г. Е. Сухарева, М. С. Певзнер, К. С. Лебединская).



### **5.3. Клиника интеллектуальной недостаточности при осложненном психическом инфантилизме.**

При осложненном психическом инфантилизме, который встречается значительно чаще, чем неосложненный, в клинической картине имеет место сочетание психического инфантилизма с другими психопатологическими проявлениями. В этой группе можно выделить несколько вариантов. Наиболее труден для дифференцировки первый вариант – «органический инфантилизм», описанный отечественными психиатрами (М. О. Гуревич, И. А. Юркова, Г. Е. Сухарева, С. С. Мнухин, К. С. Лебединская и др.).

При органическом инфантилизме психический инфантилизм сочетается с психоорганическим синдромом. Этот вид инфантилизма чаще всего возникает в связи с последствиями ранних органических повреждений головного мозга разного генеза. В связи с этим он представляет промежуточную форму патологии между дизонтогенетическими и энцефалопатическими вариантами пограничной интеллектуальной недостаточности (В. В. Ковалев).

В отличие от простого инфантилизма, в клинической картине органического инфантилизма у детей отсутствует эмоциональная живость, яркость эмоций. Они скорее эйфоричны, благодушны, расторможены; иногда встречаются и элементы психопатоподобного поведения. Игры детей более бедны, однообразны, лишены воображения, творчества. Привязанности и эмоциональные проявления менее глубоки и дифференцированы. Отмечаются низкий уровень притязаний, малая заинтересованность в оценке действий, грубая внушаемость с элементами не критичности. В отличие от детей с неосложненным инфантилизмом у них чаще встречаются отдельные дисплазии органов и систем.

При психологическом исследовании у таких детей обнаруживается конкретность мышления и менее выраженная способность к использованию помощи. Интеллектуальная деятельность их характеризуется инертностью, тугоподвижностью, плохой переключаемостью, нередко персеверативностью мыслительных процессов, недостаточностью высших корковых функций. В выраженных случаях дифференциальный диагноз с олигофренией бывает затруднен. Решающее значение при этом имеет структура интеллектуальных нарушений. При органическом инфантилизме преобладают недостаточность эмоционально-волевой сферы и нарушения так называемых предпосылок интеллекта (внимания, памяти, психической работоспособности), в то время как собственно интеллектуальная недостаточность у них хотя и имеется, но не является ведущей в клинической картине.

Исходя из особенностей эмоционально-волевой сферы, выделяются два варианта органического инфантилизма: неустойчивый и тормозимый (К. С. Лебединская). Первый характеризуется психомоторной расторможенностью, преобладанием эйфорического фона настроения, импульсивностью, что создает внешнее впечатление детской жизнерадостности и непосредственности. Второму варианту свойственны тормозимость, пониженная инициативность, нерешительность, боязливость, преобладание сниженного фона настроения.

Динамика органического инфантилизма менее благоприятна (И. А. Юркова, Е. Н. Исаева, Е. Н. Самодумская, И. Л. Крыжановская). У детей этой группы с возрастом более отчетливой становится интеллектуальная

недостаточность, выступающая на первый план, что ведет к нарастанию школьной неуспеваемости при обучении в массовой школе. У части детей усиливается психопатоподобные нарушения поведения, связанные с повышенной аффективной возбудимостью, агрессивностью, колебаниями настроения, патологией влечений. Не все дети удерживаются в массовой школе. Они нуждаются в специальных условиях обучения.

К вариантам осложненного инфантилизма относится довольно распространенный церебрастенический вариант (В. В. Ковалев). При этом варианте психический инфантилизм сочетается с церебрастеническим синдромом, который проявляется симптомами раздражительной слабости: повышенной возбудимостью в сочетании с истощаемостью, выраженной неустойчивостью внимания, капризностью, двигательной расторможенностью и разнообразными соматовегетативными нарушениями (расстройства сна, аппетита, вазовегетативные проявления). Признаки собственно инфантилизма имеют менее яркий характер по сравнению с простым психическим инфантилизмом; часто встречаются черты повышенной тормозимости в незнакомой обстановке.

Динамика данного вида патологии относительно благоприятна. У большинства детей этой группы в среднем к 10 годам, как и при простом инфантилизме, проявления психической незрелости и церебрастенические нарушения значительно сглаживаются или полностью исчезают, ликвидируется школьная неуспеваемость (И. Л. Крыжановская). Отдаленный катамнез таких детей показывает, что в части наблюдений формируется астенические черты личности в рамках акцентуаций характера или психопатий астенического круга (М. И. Буянов).

Близок к церебрастеническому невропатический вариант инфантилизма (В. В. Ковалев), при котором психический инфантилизм сочетается с проявлением синдрома невропатии. В структуре личности детей с этим вариантом наряду с эмоционально-волевой незрелостью также выражены астенические радикалы, свойственные невропатии, - повышенная тормозимость, робость, пугливость, впечатлительность, несамостоятельность, чрезмерная привязанность к матери, неумение постоять за себя, трудности адаптации в условиях детских учреждений. Кроме того, отмечаются нарушения соматовегетативной регуляции.

Изучение катамнеза таких детей (М. И. Буянов, М. Г. Рейдибойм) показывает, что при неблагоприятных условиях воспитания и обучения при невропатическом инфантилизме обнаруживается тенденция к закреплению астенических черт характера либо в рамках тормозимого варианта патохарактерологического формирования личности, либо в плане становления астенической психопатии. Интеллектуальные нарушения и школьная неуспеваемость при этом имеют тенденцию к компенсации (И. Л. Крыжановская).

При эндокринных вариантах психического инфантилизма клиническая картина определяется сочетанием черт инфантилизма с особенностями психики, типичными для того или иного эндокринного психосиндрома (М.

Bleuler). Так, например, для детей с гипогенитализмом характерны черты инфантилизма в сочетании с вялостью, безынициативностью, медлительностью, несобранностью, рассеянностью, слабостью волевых усилий, неумением постоять за себя, эмоциональной лабильностью, а также моторная недостаточность, неуклюжесть на фоне характерных особенностей соматического статуса (М. Я. Серейский, Е. Н. Крылова, К. С. Лебединская). При гипофизарном субнанизме наблюдаются черты старообразности в физическом и психическом облике ребенка, склонность к поучениям и пр. Школьная неуспеваемость у этих детей является следствием слабости волевого усилия, малой активности, медлительности, расстройства внимания, логической памяти, невысокого уровня развития способности к абстрактно-логическому мышлению.

Психические особенности при эндокринных вариантах психического инфантилизма в значительном числе наблюдений отличаются стойкостью (Е. И. Исаева, М. Г. Рейдибойм), хотя возрастная динамика психического инфантилизма при гипогенитализме оказывается в ряде случаев более благоприятной (Г. Е. Сухарева). Нарушения интеллектуальной деятельности и предпосылок к ней при гипогенитализме остаются в школьном возрасте стойкими (И. Л. Крыжановская).

#### 5.4. Клиника интеллектуальных нарушений при отставании в развитии отдельных компонентов психической деятельности.

В этой группе интеллектуальная недостаточность неразрывно связана с парциальным нарушением темпа созревания отдельных нейрофизиологических систем: мозговых механизмов речи, психомоторики, механизмов, определяющих выработку так называемых школьных навыков (чтение, письмо, счет). Запаздывают в своем созревании чаще всего функции или их компоненты, которые в процессе онтогенеза возникают в более позднем периоде и формирование которых находится в тесной зависимости от воспитания и обучения. При этом в структуре психического дефекта основное место занимает недостаточность тех сторон познавательной деятельности, которые тесно связаны с задержанными в своем созревании функциями.

При парциальных задержках речевого развития, в отличие от общих форм речевого недоразвития (алалии), не сформированными в нормальные возрастные сроки оказываются отдельные компоненты речевой функции, такие, например, как фонематический синтез и анализ (способность воспринимать и четко дифференцировать звуки слышимой речи и использовать ее в собственной речи, а также при письме и чтении). Даже при легком недоразвитии этой функции могут возникать серьезные затруднения при овладении грамотой. У таких детей отмечаются нарушения различения близких фонем, звонких и глухих согласных (б-п, д-т, г-к), свистящих и шипящих (с-з, ж-ш), ошибки при сочетании нескольких согласных. При нарушении фонематической стороны речи возникают затруднения в понимании речи окружающих, невозможность чтения и письма или ошибки при чтении и особенно при письме под диктовку. В то же время успеваемость по другим предметам, в том числе и по математике,

удовлетворительная, достаточен уровень обобщения, часто сохранная работоспособность. Вместе с тем у детей обнаруживаются снижение или отсутствие интереса к изучению родного языка, нежелание читать, пересказывать. У этих детей больше страдает вербальное мышление, тогда как с заданиями, связанными с предметно-практической и манипуляторной деятельностью, они успешно справляются (Е. М. Мастюкова).

В других случаях может быть задержка формирования звукопроизносительной стороны речи при сохранности физического и фонематического слуха, а также при отсутствии артикуляторных расстройств. При этом речь идет о задержке формирования речевого праксиса – функции, тесно связанной с нарушением созревания теменных и премоторных отделов коры доминантного полушария. В устной речи у таких детей наблюдаются нечеткость произношения, смешение звуков, близких по способу произнесения, но разных по месту артикуляции. Нечеткость произношения у них связана с недостаточностью кинестетических ощущений. При формировании письма и чтения у таких детей резко выражено проговаривание вслух, которое позволяет им как бы улучшить кинестетический компонент, который у них является дефектным.

У некоторых детей могут наблюдаться парциальные расстройства навыков письма, чтения и счета. Эти расстройства возникают в процессе обучения и могут быть связаны с запаздыванием созревания и функциональной слабостью соответствующих корковых механизмов. Нарушения счета, напоминающие акалькулию у взрослых, относительно редко наблюдаются у детей в изолированном виде, имеют негрубый характер и подвергаются коррекции в процессе специальных занятий. Они проявляются в неузнавании или смешении отдельных цифр, плохой дифференцировке арифметических знаков, замедленном усвоении числа и его разрядного строения при удовлетворительной способности к логическому мышлению.

В школьном возрасте могут встречаться симптомы парциального моторного инфантилизма, описанные под разными названиями: «моторная дебильность» Дюпре, «моторный инфантилизм» Гомбургера. Особенности задержанного моторного развития, обусловленные незрелостью пирамидных и лобных систем мозга, описывали М.О. Гуревич, Н. И. Озерцкий, Н. П. Вайзман. При задержанном моторном развитии у детей преобладают избыточность движений, непринужденность изобразительной и игровой моторики. В школе такой ребенок непоседлив, плохо сосредотачивается, может вставать и ходить во время урока, чрезмерно подвижен по время перемен. При этом обнаруживается недостаточность корковой моторики при целенаправленных видах деятельности: плохая координированность движений, неспособность к тонким, изолированным двигательным актам, затруднения в выполнении комбинированных движений, ослабленная способность воспринимать и воспроизводить ритмы, нарушения пространственной организации движений.

Указанные расстройства моторики могут лежать в основе замедленного и неполноценного формирования социальных и учебных навыков и обуславливать школьную неуспеваемость. Дети испытывают затруднения в овладении навыками самообслуживания, долго не могут обучиться навыку письма, почерк отличается некоординированностью, неравномерностью,

неправильной пространственной ориентацией отдельных букв, пишут медленно. Значительные затруднения возникают у них в процессе рисования, лепки, вырезания и других видах деятельности, требующих ручной умелости, четкости, тонкости и дифференцированности движений. На уроках физкультуры детям также свойственны неловкость, медлительность или суетливость, они испытывают затруднения в исполнении более сложных упражнений, особенно по словесной инструкции. При относительно сохранном интеллекте и его предпосылках такие дети могут стать неуспевающими учениками из-за расторможенности, неусидчивости, суетливости или медлительности, неспособности овладеть необходимыми школьными навыками.

### **5.5. Клиника интеллектуальных нарушений при церебрастеническом и психоорганическом синдромах.**

Интеллектуальная недостаточность в данной группе связана главным образом с нарушениями интеллектуальной деятельности и предпосылок интеллекта, обусловленными остаточными явлениями органического поражения головного мозга вследствие перенесенных мозговых инфекций, травм, интоксикаций. В отличие от более грубых и менее обратимых расстройств при органических деменциях описываемые в данной группе состояния чаще имеют функционально-динамический, более или менее обратимый характер, что позволяет включить их в группу пограничных форм интеллектуальной недостаточности.

При церебрастенических состояниях на первый план выступают повышенная утомляемость и истощаемость при незначительных физических и психических нагрузках, особенно в младшем школьном возрасте, когда ребенку предъявляют не только повышенные, но и новые требования. Интеллектуальная недостаточность при этом определяется неравномерной, колеблющейся работоспособностью, замедленным темпом психической деятельности, низкой продуктивностью, нарушениями внимания и памяти. Картина церебрастении может усложняться расстройством формирования высших корковых функций.

В этих случаях речь идет о тех вариантах церебрастении, которые С. С. Мнухин называет «резидуальной церебрастенией с нарушениями развития школьных навыков». В структуре церебрастенического синдрома у этих людей отмечаются затруднения в анализе и синтезе пространственных отношений (ориентировка в сторонах тела, конструирование пространственных фигур, складывание разрезных картинок); нарушения праксиса, которые проявляются в затруднениях при выполнении проб на воспроизведение и дифференцировку ритмов, в недостаточной автоматизации речевых рядов, неспособности быстро изучить алфавит. В период школьного обучения у детей долго не автоматизируются навыки чтения и письма. При письме под диктовку у таких детей наблюдаются дисграфические ошибки акустического и оптического характера (Ю. Г. Демьянов, Е. С. Иванов). Вместе с тем клинико-психологическое

обследование, проводимое после отдыха и лечения, обнаруживает у этих детей хотя и невысокую, но достаточную способность к абстрактному мышлению.

При психоорганических синдромах наряду с явлениями церебрастении могут наблюдаться другие психопатологические синдромы и симптомы, характерные для резидуальной стадии органического поражения мозга.

У части детей с психоорганическим синдромом на первый план выступают апатические расстройства, которые характеризуются явлениями вялости, замедленности, монотонности и слабости побуждений. Интеллектуальная деятельность в таких случаях значительно нарушена. При выполнении трудных заданий, связанных с интеллектуальным напряжением и концентрацией внимания, нарастают симптомы вялости, усиливается замедленность и инертность, появляется склонность к персеверациям. Поведение этих детей вне школы характеризуется пассивностью, безынициативностью, хотя у части их них медлительность, инертность в интеллектуальных видах деятельности сосуществуют с двигательной расторможенностью в играх и спонтанном поведении. Работы нейропсихологов (А. Р. Лурия) говорят о связи апатической формы психоорганического синдрома с преимущественным поражением конвекситальной коры лобной доли доминантного полушария большого мозга.

У части детей с психоорганическим синдромом на первый план выступают симптомы психомоторной расторможенности и нарушения целенаправленной деятельности. В период школьного обучения это проявляется недостаточной способностью к организованной деятельности. Интеллектуальная продуктивность при этом отличается неравномерностью, но она в меньшей степени обусловлена повышенной утомляемостью, истощаемостью, чем у детей с церебрастенией, а страдает вследствие сниженной критики, недостаточно развитых интеллектуальных интересов, чувства ответственности. Поведение характеризуется беспокойством, суетливостью, некритичностью, недостаточным чувством дистанции. Эмоциональные реакции этих детей менее дифференцированы и глубоки по сравнению как со здоровыми детьми, так и с детьми, у которых имеется психический инфантилизм. У некоторых детей на первый план выступают эйфорический фон настроения, импульсивность поведения, расторможенность низких влечений. Нейроморфологические и нейропсихологические исследования указывают на преимущественное поражение базальной (орбитальной) коры лобных долей полушарий большого мозга при эйфорических нарушениях в рамках психоорганического синдрома. Так же как у больных с церебрастеническим синдромом, клиническая картина психоорганических синдромов может осложняться расстройствами высших корковых функций, вызванными последствиями раннего органического поражения головного мозга.

Динамика интеллектуальной недостаточности при церебрастенических и психоорганических синдромах различна, однако общим является их относительная обратимость в условиях специального обучения и воспитания и проведения соответствующих лечебных мероприятий, хотя при церебрастенических вариантах возможность достижения полной или относительно хорошей компенсации значительно выше.

При обучении этих детей в массовой школе, в которой условия обучения и воспитания не являются для них адекватными, результаты, полученные при катamnестическом обследовании, оказываются намного хуже: интеллектуальная деятельность не становится более продуктивной, дети остаются стойко неуспевающими (И. А. Юркова). В условиях массовой школы возрастная динамика интеллектуальных расстройств оказывается неблагоприятной у половины детей с церебрастеническим синдромом и у

преобладающего большинства детей с психиорганическими (особенно психопатоподобными) нарушениями (И. Л. Крыжановская, Ф. М. Гайдук). У некоторых детей наряду с сохранением интеллектуальной недостаточности наблюдается стойкость неврозоподобных проявлений, а также нарастание психопатоподобных расстройств, на основе которых происходит формирование девиантных форм поведения.

Дифференциальный диагноз этих состояний с умственной отсталостью основывается на данных клинического и психологического исследований и динамического наблюдения. Основным диагностическим критерием является диссоциация между сравнительно грубо выраженными нарушениями деятельности и предпосылок интеллекта и относительной сохранностью собственно интеллектуальных возможностей. Уровень обобщения, абстрагирования, логических процессов, способность к использованию помощи и переносу усвоенных способов действия на новый материал у таких детей значительно выше, чем у детей-олигофренов. Кроме того, почти всегда обнаруживается тенденция к положительной динамике показателей интеллектуальной деятельности, особенно в специальных условиях.

#### 5.6. Клиника интеллектуальных нарушений при детских церебральных параличах.

Мозговой органический дефект, составляющий основу детского церебрального паралича, возникает рано, в период незавершенного процесса формирования основных структур и механизмов мозга, что обуславливает сложную сочетанную структуру неврологических и психопатологических расстройств. В полиморфной картине последних значительное место занимают нарушения психического развития, в том числе его пограничные формы.

Диссоциация между относительно удовлетворительным уровнем развития абстрактного мышления и недоразвитием функций пространственного анализа и синтеза, праксиса, счетных способностей и других высших корковых функций определяет формирование интеллектуальной деятельности и развития школьных навыков (Е. Н. Кириченко, Е. М. Мастюкова, С. С. Калижнюк и др.). Особенностью недостаточности высших корковых функций является сочетание различных нарушений (чаще всего несформированностью праксиса и гнозиса). Нарушения пространственного гнозиса проявляются в замедленном формировании понятий, определяющих положение предметов и частей собственного тела в пространстве, неспособности узнавать и воспроизводить геометрические фигуры, складывать из частей целое (для выявления пространственных нарушений используют пробы Хеда, кубики Кооса, тесты «лицо», «нарисуй человека» и др., адаптированные для детей с церебральными параличами (С. С. Калижнюк). Характерно, что активное включение речевой инструкции облегчает выполнение задания (в отличие от выполнения задания по показу). Во время письма выявляются зеркальность, ошибки графического изображения букв, цифр и другие ошибки.

В тесной связи с нарушениями зрительно-пространственного синтеза находится недостаточность функции счета (как устного, так и на конкретном материале). Эти

расстройства проявляются в замедленном усвоении понятия числа и его разрядного строения, замедленной автоматизации механического счета, неузнавании и смешении арифметических знаков и цифр при письме и чтении.

Особенностью процесса мышления является его диссоциация – более выраженная недостаточность наглядно-действенного мышления по сравнению с вербальным (Е. М. Мастюкова). Дети с церебральным параличом в большинстве случаев уже в подготовительном классе способны к элементарному абстрагированию и обобщению, справляются с простым вариантом классификации, проводят сравнения предметов по существенным признакам, могут составить рассказ по сериям сюжетных картинок, понять скрытый смысл простого рассказа (самостоятельно или с помощью, после первого объяснения).

Вместе с тем у детей с церебральным параличом выявляются специфические нарушения семантической стороны речи, недостаточное понимание логико-грамматических конструкций. Формирование понятийного мышления у этих детей отстает по сравнению со здоровыми детьми. Хотя формально они имеют достаточный словарный запас, у них отмечаются задержка формирования слова как понятия, ограниченное или искаженное понимание значения отдельных слов. Это связано с ограниченным практическим опытом детей и приводит к тому, что многие обобщающие понятия имеют заученный характер.

Кроме того, всем детям с церебральным параличом свойственны замедленность мышления, некоторая его инертность; в части наблюдений имеют место нарушения последовательности и целенаправленности мышления. Низкий уровень наглядно-действенного мышления часто наблюдается у детей со значительной недостаточностью сформированности пространственных представлений.

В результате динамического обследования (Е. М. Мастюкова) выяснилось, что наиболее обратимыми являются несформированность стереогноза и пространственных представлений, а наиболее стойкими – недостаточность праксиса и оптико-пространственного гнозиса (последняя недостаточность, как правило, коррелировала с тяжестью поражения двигательной системы в целом и особенно с недоразвитием зрительно-моторной координации). Следовательно, у детей с церебральным параличом наиболее задержаны в развитии высшие корковые функции, тесно связанные в своем формировании с двигательно-кинестетическим анализатором.

В структуре интеллектуального дефекта корковые расстройства сочетаются с церебрастеническими и психоорганическими симптомами.

Не менее важное значение в формировании своеобразных интеллектуальных нарушений приобретают неблагоприятные условия среды и воспитания, в которых проходит развитие ребенка с церебральным параличом (ограничение общения со здоровыми сверстниками, недостаточность игровой деятельности и подвижности, зависимость от взрослых).



В целом для прогноза заболевания имеют значение не только характер и тяжесть двигательных нарушений, но и уровень и характер как интеллектуального, так и эмоционального развития.

#### 5.7. Клиника интеллектуальных нарушений при общем недоразвитии речи.

Одной из распространенных форм речевой патологии, которой, как правило, сопутствует интеллектуальная недостаточность, является «недоразвитие речи» (Р. Я. Левина), или «алалия» (Д. Ф. Фельдберг). Этими терминами обозначают отсутствие или врожденное недоразвитие всех сторон речи в связи с поражением мозговых механизмов в период, предшествующий ее появлению. В зарубежной литературе эти расстройства известны под названиями «врожденная афазия», «афазия развития», «конституциональная задержка развития речи».

Недоразвитие речи (алалия) чаще встречается в форме моторной алалии, при которой преобладает недоразвитие экспрессивной речи. Клиника и динамика имеют свои особенности на разных возрастных этапах.

В раннем детском возрасте наблюдается отсутствие лепета, запаздывание речевых реакций. Первые слова возникают лишь с 2-3 лет, а иногда позднее. Фразовая речь появляется к 5-6 годам и состоит из упрощенных предложений, включающих 2-3 слова. Обнаруживаются грубые расстройства всех сторон речи: фонематические, фонетические, лексические и грамматические нарушения (расстройства звукопроизношения, бедность словарного запаса, искажение структуры слова и грамматического оформления фразы и пр.). Важной особенностью речи этих детей является выраженный разрыв между импрессивной и экспрессивной сторонами речи: при понимании обиходных фраз ребенок почти не владеет самостоятельной речью. В дошкольном возрасте у детей обнаруживается определенная интеллектуальная продуктивность, которая диссоциируется с почти полным отсутствием речи.

В младшем школьном возрасте продолжают превалировать речевые расстройства, остается разрыв между импрессивной и экспрессивной речью. С началом обучения выявляются специфические расстройства чтения и письма, отражающие нарушения устной речи: дети медленно усваивают написание букв, плохо запоминают сходные по звучанию фонемы, затрудняются при написании окончаний, безударных гласных, слов со стечением согласных, в согласовании слов и написании предлогов.

Дальнейшая возрастная динамика речевого недоразвития характеризуется постепенным сглаживанием речевых расстройств, некоторым обогащением словарного запаса, уменьшением фонетических и грамматических ошибок в устной речи и письме. Однако и у учащихся старших классов специализированной школы еще остаются дефекты в произношении, грамматическом строе устной и письменной речи, в понимании и написании сложных логико-грамматических конструкций.

Дети с недоразвитием речи проявляют интерес к играм, неплохо ориентируются в быту, овладевают навыками самообслуживания. Их эмоции и привязанности достаточно дифференцированы.

Интеллектуальная недостаточность в дошкольном возрасте маскируется речевыми расстройствами, в школьном же возрасте она выступает достаточно отчетливо и выражается в бедном запасе сведений об окружающем, замедленном формировании понятий о форме и величине предметов, трудностях выполнения счетных операций, неспособности к пересказу прочитанного, непониманию скрытого смысла простых рассказов. У детей преобладает конкретно-образный тип мышления, слабо выражена способность к речевым абстракциям. В школе они плохо успевают не только по русскому языку и чтению, но и по математике.

Интеллектуальная недостаточность проявляется также в инертности психических процессов, выраженной истощаемости и пресыщаемости, нарушениях активности и побуждений. Поведение характеризуется незрелостью, недостаточным пониманием социальных требований, повышенной тормозимостью при предъявлении речевых заданий.

Таким образом, детям с недоразвитием речи по типу алалии свойственна интеллектуальная недостаточность, которая, однако, отличается от дефекта при типичной умственной отсталости (олигофрении). Подтверждением этого является не только способность этих детей выполнять задание по конструктивной деятельности, образованию понятий в безречевых текстах, но и недоступный олигофренам содержательный характер тех видов деятельности, которые не требуют значительного участия речи (рисование, лепка, некоторые игры).

При наличии неплохого уровня практически-действенного и наглядно-образного мышления абстрактно-логический уровень мышления, неразрывно связанный с внутренней речью, оказывается недостаточным. При выполнении ряда заданий их словесная формулировка ухудшает результаты (Е. М. Мастюкова). Особенностью структуры дефекта является также его неравномерность, мозаичность. Значительное место в нем принадлежит общеорганическим психопатологическим проявлениям: нарушение темпа, направленности и переключаемости психических процессов, расстройствам активного внимания и памяти.

Таким образом, психический дефект при нерезко выраженном общем недоразвитии может рассматриваться как особый вид пограничной интеллектуальной недостаточности, в генезе которого, помимо раннего повреждения церебральных структур, важная роль принадлежит нарушению внутренней речи, а также фактору социальной депривации в связи с дефицитом речевого общения.

5.8. Клиника интеллектуальных нарушений при врожденной или рано приобретенной глухоте и тугоухости.

Исследования отечественных дефектологов и психиатров (Р. М. Боскис, Т. А. Власова, М. С. Певзнер, В. Ф. Матвеев, Л. М. Барденштейн и др.) свидетельствуют о том, что основными механизмами задержанного интеллектуального развития у детей с нарушениями слуха являются замедление и искажение формирования речи в первые годы жизни ребенка. Резкое снижение слуха в раннем детстве приводит к грубому недоразвитию речи. К значительным нарушениям речевого развития приводит и менее выраженная тугоухость. При этом степень и характер задержки речевого развития зависят не только от степени снижения слуха, но и от времени возникновения слухового дефекта (Р. М. Боскис и др.). Тугоухость, возникшая в период, когда речь у детей еще не сформирована, ведет к грубому ее недоразвитию – глухоноте. Если речь уже сформирована и функционирует, то при возникновении тугоухости дальнейшее развитие речи будет продолжаться, но с характерными особенностями.

Речевые расстройства занимают ведущее место в клинической картине интеллектуальной недостаточности при глухоте и тугоухости и определяют характер процессов мышления этих детей. Имеется ряд характерных для тугоухости особенностей речи, в частности замедление темпа формирования речи в первые 3 года жизни. Отмечается недоразвитие фонетической стороны речи: смазанность произношения, смешение звонких и глухих звуков (нож – ноз, часы – сисы и т.п.), своеобразное татирование, т.е. замена многих звуков на звук «т» (собака – тобака); нечеткость произношения и опускание безударных окончаний и начала слов. При осложнении тугоухости нарушениями фонематического слуха могут иметь место ошибки на различение близких по звучанию фонем: б-п (гриб – грипп), т-д (том – дом) и пр. Ошибки в письме и при чтении повторяют ошибки устной речи. Весьма характерно своеобразие голоса и интонаций: приглушенность, хриплость, неестественные модуляции.

Особенностями речевого поведения тугоухих являются повышенное внимание к жестике и мимике говорящего собеседника или учителя в связи со стремлением «считывать с губ» говорящего, а также замена речи или сопровождение ее обильной жестикой и мимическими движениями.

Наблюдаются ограниченное понимание речи окружающих и читаемых текстов, бедность собственного словарного запаса, широкое использование обиходных выражений и житейских штампов.

Помимо речевых нарушений, в формировании интеллектуальной недостаточности при тугоухости имеют значение особенности абстрактно-познавательной деятельности. В. Ф. Матвеев, Л. М. Барденштейн описали особенности «вторичной парциальной задержки интеллектуального развития», этиологически связанной с глухотой и тугоухостью и ближайшим их следствием – отсутствием формирования речи в первые годы жизни ребенка. Они отметили задержку развития словесно-логического мышления при сохранности конкретных форм мышления.

Дети с нарушением слуха проявляют достаточную способность к выполнению довольно сложных конструктивных заданий (кубики Кооса, создание по образцам моделей из конструктора, рисование, лепка и др.), что значительно отличает их от детей-олигофренов, изобразительная конструктивная деятельность которых намного беднее и в основном имеет подражательный характер. В то же время у детей с тугоухостью обнаруживается недостаточность тех видов интеллектуальной деятельности, которые тесно связаны с речью. Затруднения у них вызывают задания, требующие речевого оформления и речевого отчета. Нарушено выделение и

закрепление отдельных свойств предметов, вследствие чего страдает формирование предметных представлений. Это в свою очередь приводит к тому, что ребенок не может свободно оперировать представлениями, возникают трудности в их актуализации (Т. В. Розанова). Предъявленные при психологическом исследовании задания на классификацию предметов, установление последовательности событий, выделение «четвертого лишнего», осмысление сюжетных картинок вызывают затруднения в речевом оформлении ответа, в то время как способ выполнения задания, понимание задачи, поставленной экспериментатором, свидетельствуют о достаточном уровне интеллектуального развития. Более богаты и содержательны по сравнению с таковыми у умственно отсталых детей игры и практические навыки. При неглубокой тугоухости поведение детей практически ничем не отличается от поведения и игр их здоровых сверстников.

Клиническая картина интеллектуальной недостаточности у глухих и тугоухих детей осложняется вследствие эмоционально-волевой незрелости, своеобразного психического инфантилизма, формирующегося в условиях сенсорной и социальной депривации, особенностей семейного воспитания и длительной психической травматизации.

5.9. Клиника интеллектуальных нарушений при слепоте и слабовидении, возникших в раннем детстве.

Исследования отечественных психиатров и дефектологов (Л. И. Солнцева, Г. В. Козловская, М. С. Певзнер и др.) подтверждают мнение старых авторов о том, что потенциальные возможности интеллектуальной деятельности в условиях недоразвития зрительной функции снижены. Они в значительной мере зависят от степени выраженности дефекта зрения. Так, на уровне слабовидения зрительное восприятие ограничивается замедленностью, узостью обзора, недостаточностью четкости и яркости, иногда искаженностью предметов. При этом сохраняются значительно большие потенциальные возможности нервно-психического развития, чем при слепоте (В. В. Лебединский). Характер и степень интеллектуальных расстройств, так же как при поражении слуха, зависят от времени возникновения дефекта зрения.

У слепых и слабовидящих детей задержка интеллектуального развития выражается в виде более позднего формирования первичного обобщения, дефицита информации, замедления развития познавательных процессов. Качественные особенности интеллектуальной недостаточности проявляются в особенности мышления, речи и других предпосылок интеллектуальной деятельности. У них обнаруживаются известная слабость абстрактного мышления и преобладание чувствительно-образного способа суждений.

По сравнению со зрячими их представления и знания о предметах реального мира схематичны, скудны, не отражают полностью существенных признаков (Г. В. Козловская). Часто речь формируется с задержкой на 1-2 года. Вместе с тем сформировавшаяся речь нередко бывает более богатой по лексике, чем у зрячих сверстников. По структуре и интонациям она

напоминает речь взрослых. Отмечается склонность к рассуждательству, разрыв между относительно богатым словарем и фактическими знаниями ребенка. Слова часто не выражают истинного, конкретного их значения. Это, по-видимому, связано с особыми условиями формирования речи у детей с дефектами зрения – при преобладании слухового подражания в отрыве от непосредственного чувственного опыта. С этим связаны также такие особенности интеллекта, как формальность мышления, преобладание общих, неконкретных знаний, недостаточно адекватное использование понятий, словесных обозначений. Речевая функция отличается большой хрупкостью и истощаемостью. Изменение привычного стереотипа, например поступление в школу, часто вызывает нарушение ее в виде элективного мутизма или регресса (возвращение к этапу эгоцентрической речи, лепету и пр.).

У слабовидящих детей в период начала обучения могут возникать специфические затруднения в овладении навыками письма и чтения. Дети не всегда видят строку, путают сходные по начертанию буквы, что мешает овладению техникой чтения, пониманию содержания прочитанного. Смещение цифр по начертанию препятствует овладению процессами счета и решению задачи. В обычных условиях обучения эти дети не видят написанного на школьной доске, таблице, у них быстро наступают утомление и снижение работоспособности.

Слепота тормозит двигательную активность ребенка. Малоподвижность, вялость, медлительность и возникающие на этом фоне двигательные стереотипии являются характерными особенностями психомоторики детей с дефектом зрения. Задержка развития моторики и пространственных представлений обуславливает замедленное формирование навыков самообслуживания, которые часто оказываются несформированными к периоду школьного обучения. Позднее овладение практическими навыками связано также с условиями воспитания по типу гиперопеки.

Патопсихологическое исследование выявляет у этих детей такие особенности психической деятельности, как вязкость, обстоятельность мышления, склонность к детализации, инертность психических процессов, их замедленность, малую активность и повышенную истощаемость. Однако, несмотря на описанные нарушения психической деятельности, наблюдается неплохая «вработываемость» в процессе деятельности, которая значительно повышает общий итог выполнения заданий. В отличие от детей с нарушениями слуха у слепых и слабовидящих отмечается высокий уровень развития вербальной памяти, что имеет значение для компенсации нарушений функций зрения в процессе обучения.

Так же как у глухих и тугоухих детей, у слепых и слабовидящих наблюдается своеобразный парциальный инфантилизм: выраженная зависимость от матери, склонность к одиночеству, негативизму, боязнь всего нового. Возникающие в период начала школьного обучения у этих детей невротические расстройства относятся некоторыми авторами к «неврозам

адаптации» и связываются с задержкой возрастного созревания, перегрузкой нервной системы раздражителями во время смены динамического стереотипа, изменениями функции общения, а также эмоциональной депривацией, которую испытывают дети при отрыве их от семьи (И. А. Мизрухин, Г. В. Козловская).

Возникновению интеллектуальной недостаточности при дефектах анализаторов и органов чувств способствует отсутствие своевременного и полноценного дефектолого-педагогического (сурдологического и тифлопедагогического) воздействия. В структуре интеллектуального дефекта у этих детей преобладает недостаточность тех функций, в развитии которых ощущениям и представлениям, связанным с дефектным анализатором, принадлежит важная или ведущая роль.

5.10. Клиника интеллектуальных нарушений при микросоциальной педагогической запущенности.

В отечественной литературе эта группа пограничной интеллектуальной недостаточности рассматривается в рамках сборной неклинической группы «педагогической запущенности» (Г. Е. Сухарева Г.Е.) или «микросоциально-педагогической запущенности» (В. В. Ковалев). В немецкой литературе она обозначается как просто «запущенность» (G. Nissen). К микросоциально-педагогической запущенности могут привести разные факторы. Среди них большое место занимают факторы воспитания ребенка в семьях умственно отсталых и примитивных родителей (С. Venda), воспитание в условиях «порочной эмоциональной ситуации» (фрустрации) (Н. Stutte), в конфликтных семьях, где отсутствует один из родителей или создаются условия безнадзорности. Микросоциально-педагогическая запущенность и нарушения школьной адаптации могут возникать у детей с потенциально сохраненными интеллектуальными способностями, но с проявлениями патологии поведения как следствия конституциональных или приобретенных нарушений формирующейся личности и характера.

В. В. Ковалев считает, что в основе микросоциально-педагогической запущенности лежат социальная незрелость личности и недостаточность таких ее высших компонентов, как система социально обусловленных интересов, идеалов, нравственных установок.

Отсутствие или недостаточная сформированность интеллектуальных интересов, потребности в труде, недостаточность чувства долга, ответственности, незрелость и искаженное понимание нравственных обязанностей ведут к отклонениям в поведении и отказу от посещения школы, нежеланию учиться, стремлению к легкой жизни, непосредственному удовлетворению элементарных интересов, пренебрежению обязанностями.

Интеллектуальная недостаточность у этих детей и подростков проявляется в более или менее выраженном недостатке объема знаний, представлений, которые должны иметься у ребенка данного возраста, при

наличии достаточной способности к обобщению и абстрагированию, умения использовать помощь в выполнении тех или иных заданий, хорошей ориентировке в повседневной житейской ситуации.

Структура интеллектуальной недостаточности при микросоциально-педагогической запущенности не ограничивается только недостатком объема знаний, но включает в себя относительно бедную, неразвитую речь, с преобладанием речевых штампов, бедность интеллектуальных интересов, недостаточность высших потребностей и установок личности.

Картина интеллектуальной недостаточности значительно усложняется и может приобретать патологический характер при сочетании микросоциально-педагогической запущенности с легкими проявлениями нарушения психического развития или негрубой резидуальной церебрально-органической недостаточностью. В этих случаях отграничение от ядерной умственной отсталости становится более сложным, хотя психопатологическая структура интеллектуальной недостаточности в описываемой группе значительно отличается от структуры интеллектуального дефекта при олигофрении. Интеллектуальная недостаточность, связанная с дефектами воспитания и дефицитом информации, обнаруживает особую зависимость от микросоциально-средовых факторов и выраженную тенденцию к сглаживанию, ликвидации интеллектуальных отклонений с возрастом. Данная группа интеллектуальной недостаточности может вести к нарушениям социальной адаптации, однако отечественные психиатры не склонны рассматривать ее как форму клинической патологии (Г. Е. Сухарева, В. В. Ковалев, С. С. Мнухин).

### **Литература.**

1. Белопольская Н. Л. К вопросу об особенностях личности и деятельности детей с задержкой психического развития и их коррекции. – В кн.: Психологические исследования, вып 6. М., 1974.
2. Дети с задержкой психического развития. П/р Т. А. Власовой, В. И. Лубовского, Н. А. Цыпиной. М., 1984.
3. Еникеева Д. Д. Пограничные состояния у детей и подростков. М., 1998.
4. Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. М.. 1979.
5. Лебединская К. С. Клинические варианты задержки психического развития. – Ж. Невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1980, № 3.
6. Лубовский В. В. Высшая нервная деятельность и психологические особенности детей с задержкой развития. – Дефектология, 1972, № 4.
7. Лурия А. Р. Мозг человека и психические процессы. М., 1970.
8. Мастюкова Е. М. Ребенок с отклонениями в развитии. М., 1992.
9. Марковская И. Ф. Задержка психического развития. Клинико-нейропсихологическая диагностика. М., 1993.

10. Новикова Г. Р. Состояние высших психических функций у детей, поступающих в 1-ый класс общеобразовательной школы (по результатам нейропсихологического обследования). – Дефектология, 2000, № 2.

11. Ульenkova У. В. Дети с задержкой психического развития. Н. Новгород, 1994.