Олигофрения

**Олигофрения** (малоумие), как и психопатия, является аномалией развития личности. Она характеризуется общим психическим недоразвитием, преобладанием интеллектуальной недостаточности, обусловленной наследственной или врожденной неполноценностью мозга или поражением его на ранних (до трех лет) этапах онтогенеза. «Олигофрения» - понятие клиническое, оно уже понятия умственной отсталости, рекомендуемого ВОЗ для обозначения интеллектуальной недостаточности, возникшей в результате инфекционных прогредиентных нервно-психических заболеваний, которые начались рано и привели к олигофреническому дефекту, а также задержки психического развития конституционального, соматогенного, церебрального происхождения.

Показатели распространенности олигофрении колеблются от 0,2 до 0,89% (В. В. Ковалев, 1979). В структуре олигофрении идиотия составляет 4-5%, имбецильность-18-19% и дебильность - 76-78 % (Л. А. Булахова, 1981).

В последние годы отмечается некоторое увеличение частоты умственной отсталости, что можно объяснить более точным учетом олигофрении, развитием лечебной реанимационной службы в микропедиатрии (снижением смертности детей с генетической неполноценностью, пороками развития, дефектами центральной нервной системы, последствиями тяжелых асфиксий, черепно-мозговых травм и церебральных инфекций).

Этиология олигофрении

Этиология олигофрении представлена в основном биологическими (эндогенно-наследственными и экзогенными) факторами, которые, действуя на различных этапах онтогенеза, приводят к генным или хромосомным мутациям или через организм матери оказывают повреждающее влияние на закладку органов и тканей и их последующее развитие. Олигофрению известной этиологии относят к дифференцированным формам, неясной - к недифференцированным. Применение методов цитогенетики, иммунологии, молекулярной, биохимической и популяционной генетики расширило представления об этиологии олигофрении и значительно сократило группу недифференцированных ее форм. Аномальные хромосомные комплексы, ферментативная недостаточность обнаружены при наследственных формах заболевания.

Большую роль в этиологии олигофрении играют грипп, краснуха, инфекционный гепатит, токсоплазмоз, листериоз, сифилис, перенесенные во время беременности. Действие инфекционного фактора на стадии эмбриогенеза нередко приводит к гибели эмбриона или к дизгенезу (недоразвитию головного мозга, анэнцефалии), на стадии фетогенеза - к органическому поражению уже сформированных отделов головного мозга, нарушению развития капиллярной системы мозга, гипоксии, гидроцефалии. Бактериальные факторы чаще поражают плод, что вызывает воспаление мозговой ткани и оболочек мозга, как при токсоплазмозе.

К числу этиологических факторов относят также интоксикации лекарственными препаратами (сульфаниламидными средствами, антибиотиками, препаратами барбитуровой кислоты, нейролептиками), плодоизгоняющими средствами, алкоголем. Препараты барбитуровой кислоты накапливаются в плацентарной крови и вызывают отравление плода, нейролептики снижают давление, что ведет к гипоксии, сульфаниламидные средства и антибиотики обладают тератогенным действием.
Опасны также различные физические воздействия: ионизирующая радиация, токи высокой частоты, ультразвук. Отстранение женщин от работы с химическими и физическими вредностями с первых недель беременности - необходимое условие профилактики антенатальной патологии. В генезе врожденного слабоумия немаловажное значение имеют гипоксия плода, асфиксия при родах и родовая травма. Этому способствуют сердечно-сосудистые заболевания матери, авитаминозм, гиповитаминозы, токсикозы беременности, патологическая беременность, заболевания" эндокринной системы, иммунологическая несовместимость крови матери и плода. В постнатальный период наиболее часто причинами возникновения олигофрении являются инфекции центральной нервной системы и общие инфекционные заболевания, следующие «цепочкой», реже - травмы мозга, тяжелые интоксикации, ожоговая болезнь.

В ряде случаев неблагоприятные воздействия внешней среды выступают как факторы, способствующие выявлению наследственной патологии или утяжеляющие ее течение. Причинами развития олигофрении мультифакториального происхождения являются факторы как внешней среды, так и генетические (П. В. Эфроимсон, М. Г. Блюмина, 1978).
Таким образом, взаимосвязь наследственности и среды в происхождении олигофрении весьма сложна и не всегда удается выделить ведущий фактор.

Классификация олигофрений

**Классификация умственной отсталости:**

* 317 - легкая умственная отсталость, или дебильность (IQ 50-70).
* 317.01-дебильность, обусловленная предшествующей инфекцией или интоксикацией.
* 317.2 - дебильность, обусловленная предшествующей травмой или физическим агентом.
* 317.3 - дебильность, связанная с хромосомными нарушениями.
* 317.4 - дебильность, связанная с недоношенностью.
* 317.8 - дебильность, обусловленная другими уточненными причинами (нарушениями обмена веществ, роста и питания).
* 317.9 - дебильность, обусловленная неуточненными причинами.
* 318 - другая уточненная по степени тяжести умственная отсталость.
* 318.0 - умеренная умственная отсталость, или нерезко выраженная имбецильность (IQ 35-49): развита речь, есть способность к приобретению простых трудовых навыков и элементарных школьных знаний.
* 318.1 - выраженная умственная отсталость, или резко выраженная имбецильность (IQ 20-34): речь развита слабо, есть способность к приобретению только навыков самообслуживания.
* 318.2 -глубокая умственная отсталость, или идиотия (IQ менее 20).
* 319 - умственная отсталость, не уточненная по степени тяжести, умственная субнормальность.

При диагностике и шифровке идиотии, имбецильности и умственной отсталости, неуточненной по степени тяжести, используют шифры, указывающие на этиологию.

Клиническая характеристика олигофрений

Для постановки диагноза олигофрении большое значение имеет четкое определение ее основных критериев. Коэффициент психометрического обследования не может служить таким критерием, так как определяет лишь степень интеллектуального дефекта.

Основными особенностями олигофренического слабоумия являются тотальный, диффузный его характер, недоразвитие высших форм познавательной деятельности (абстрактного мышления), отсутствие прогреднентности, положительная, хотя и в различной степени замедленная, динамика психического развития, биологическая неполноценность мозга, выявляемая на основании анамнеза, психического, неврологического и соматического состояния. Особенности клинической картины олигофрении зависят не столько от характера повреждающего фактора, сколько от стадии онтогенеза, в которой произошло повреждение.

Симптоматика олигофрении формируется в строгом соответствии со стадией онтогенеза, на которой действовал патогенный фактор. В период эмбриогенеза начинаются и в основном заканчиваются процессы гисто- и морфогенеза. Поэтому поражение на этом этапе ведет к патологии закладки тканей и органов (гисто- и морфодисплазии), изменению внешнего вида ребенка. При эмбриопатиях нарушается формирование мозга в целом. Структура психического дефекта при неосложненных эмбриопатических олигофрепиях характеризуется тотальным и относительно равномерным недоразвитием всей психики больного.

В период фетогенеза формируются, организуются и функционально совершенствуются системы организма. Поражение на этой стадии ведет к недостаточности функции ряда органов и нарушению формирования отдельных систем, что проявляется в изменении внешнего вида плода, связанном с нарушениями процессов окостенения и развития мышечной системы или с задержкой формирования поздно развивающихся органов (зубов, дуги твердого неба). Структура психического дефекта при фетопатиях мозаична, что обусловлено неравномерностью созревания мозгозых систем, тропизмом некоторых патогенных агентов к определенным структурам мозга, измененной реактивностью плода. Благодаря созреванию иммунных систем плод может отвечать на повреждение не только остановкой или искажением развития, но и воспалительными реакциями.

Олигофрения, возникшая вследствие повреждения мозга при родах, характеризуется неравномерностью психического дефекта и наличием таких дополнительных, осложняющих слабоумие симптомов, как эпилептические припадки, церебральные параличи и парезы, недоразвитие речи по типу моторной алалии, расстройство поведения, выраженные церебрастенические и вегетативные нарушения, гипертензионный синдром, вторичная гидроцефалия. Эти виды олигофрении относятся к осложненным ее формам.

Для экзогенных постнатальных олигофрений типичны неравномерный характер дефекта, церебрастенические явления, нередко нарушения внимания, памяти, поведения, недоразвитие речи, дизартрии, ликвородинамические расстройства, эпилептические припадки, симптомы органического поражения центральной нервной системы, зависящие от интенсивности, распространенности и локализации поражения.Таким образом, основным критерием поражения в онтогенезе при пренатальных олигофрениях являются соматические симптомы болез ни, при перинатальных и постнатальных - их отсутствие. Хроногениая диагностика олигофрений имеет значение для медико-генетических консультаций, медико-педагогических и социально-адаптационных мероприятий. В некоторых случаях дисгенезии и дисплазии настолько типичны, что на их основании можно поставить диагноз еще до того, как выявится психическое недоразвитие (микроцефалия, болезнь Дауна).
В зависимости от выраженности психического недоразвития выделяют три степени олигофрении: идиотию, имбецильность и дебильность.

Идиотия

Идиотия - глубокая степень психического недоразвития (IQ менее 20), при которой отсутствуют мышление и речь; больные произносят нечленораздельные звуки, речь не понимают, не узнают близких. У них отсутствуют простейшие навыки самообслуживания; эмоции элементарны и связаны с удовлетворением или неудовлетворением пищевого инстинкта; вкус, обоняние, кожная чувствительность снижены, чем объясняется отсутствие реакций на повреждение, которое больной может наносить сам себе (кусает, царапает, бъет себя). Целенаправленная деятельность отсутствует. Больные лежат в эмбриональной позе или делают стереотипные движения. Идиотия нередко сочетается с грубыми дефектами физического развития и реактивности. Жизнеспособность больных низкая.

Имбецильность

Имбецильность - средняя степень умственного недоразвития (IQ 35-49 - нерезко выраженная имбецильность, IQ 20-34 - резко выраженная имбецильность).

Характеризуется рудиментарностью мышления, возможностью выработки несложных условных рефлексов - навыков опрятности и самообслуживания. Запас слов у больных небольшой, процессы отвлечения и обобщения им недоступны, вследствие чего они могут определить лишь конкретные различия и сходства в предметах, при отвлечении от конкретной ситуации становятся беспомощными; склонны к механическому подражанию, работу выполняют по шаблону и под контролем. У больных отмечается эмоциональная реакция на отношение окружающих: одни робки, нерешительны и легко тормозимы, другие - драчливы, агрессивны, требуют к себе внимания, эгоцентричны. В некоторых случаях наблюдается расторможенность влечений - гиперсексуальность, прожорливость.

Имбецильность можно диагностировать с первых лет жизни. К году дети не узнают близких, не реагируют на речь, не проявляют должного интереса к игрушкам, мимика у таких детей не дифференцирована. В возрасте 2-4 лет дети невнимательны, не понимают обращенной к ним речи, реагируют на интонации голоса, а не на смысл речи, не проявляют любознательности, игровая деятельность у них стереотипна или в виде манипулирования игрушками. В дошкольном и младшем школьном возрасте больные не могут овладеть количественными временными понятиями.

Дебильность

Дебильность - легкая умственная отсталость, низкий уровень интеллекта (IQ 50-70). Основными признаками дебильности являются недоразвитие абстрактного мышления, неспособность к полноценному отвлечению и обобщению предметов и явлений действительности, недостаточность критических способностей, преобладание конкретно-образного мышления. Больные неспособны понимать усложненные отношения, неполноценна их перспективная оценка происходящего и возможных последствий своих действий. Фразовая речь развита, но словарный запас бедный, речь косноязычная, часто в виде речевых штампов.

Эмоциональная и волевая сфера отличается недоразвитием высших эмоций, малой дифференцированностью и недостаточной коррекцией аффективных реакций, упрямством, повышенной внушаемостью, отсутствием самостоятельности и инициативы, недостаточностью тонкой моторики и координации. Дебилы могут обладать хорошей механической памятью, осваивать профессии, не требующие творчества, успешно работать по шаблону и приспосабливаться к жизни. Для них характерны также дефекты физического развития и телосложения, мелкие уродства: неправильная форма ушных раковин, эпикант, колобома, гипертелоризм, гипоплазия верхней и нижней челюсти, син- и полидактилия, врожденные пороки сердца и других внутренних органов.

Диагностика дебильности у детей до 3 лет затруднена, так как и у здоровых детей в этот период отсутствует абстрактное мышление. Отсутствие любознательности, интереса к сказкам, понимания ситуации, переданной в сказках, малоосмысленный характер игр заставляют предполагать умственную отсталость. В дошкольном возрасте дети не усваивают пространственных и временных отношений, не задают вопросов «почему?» и «как?», не могут составить рассказ по картинке. Дети младшего школьного возраста затрудняются в осмысливании простой сюжетной картинки или рассказа, особенно со скрытым смыслом, не могут оторваться от конкретной ситуации, пытаются применить старые способы решения к новым задачам. У таких детей не формируется понятие числа, они не могут использовать подсказку. Дети старшего возраста и взрослые не понимают переносного смысла пословиц и метафор, не выделяют главного, не могут классифицировать предметы по ведущим признакам, формулировать выводы, не понимают иронии, лишены чувства юмора. Слабость ассоциативных процессов до некоторой степени компенсируется механическим запоминанием. Отвлеченные понятия носят внешний характер, не имеют содержания, используются как штампы без понимания их смысла.

 В зависимости от характера аффективно-волевых нарушений выделяют гипердинамическую (эретическую, возбудимую) и адинамическую (торпидную, тормозимую) формы олигофрении (О. Е. Фрейеров, 1964, и др.). При гипердинамических формах наблюдается эксплозивно-дистимический или мориоподобный синдром, при адинамических - апатико-абулический или адинамический синдром с периодическими аффективными разрядами. Для гипердинамической формы олигофрении характерны расторможенность и нарушение волевой регуляции. При эксплозивно-дистимическом синдроме отмечаются импульсивность, частые колебания настроения, легкая возбудимость, расторможенность влечений, склонность к бурным аффективным разрядам с сужением сознания, нечетким восприятием и частичной амнезией, а также состояния возбуждения, неадекватные внешнему поводу. Больные не столько злобно-тоскливы, сколько раздражительно-придирчивы, плаксивы, требовательны, агрессивны. При мориоподобном синдроме преобладает повышенный фон настроения с дурашливостью и расторможенностью. Больные подвижны, назойливы, развязны, дурашливы, прожорливы, эротичны, тупы.

При адинамической форме олигофрении наблюдаются общая заторможенность психических процессов и акинезия; при апатико-абулическом синдроме - вялость, медлительность, апатия, бедность мимики. Смена обстановки вызывает у больных страх и растерянность. Если необходимо быстро выполнить задание, они теряются, перестают что-либо понимать. Одни больные равнодушно спокойны, всем довольны, другие - плаксивы, ипохондричны, бездеятельны, у них все время пониженное настроение. Из-за вялости и скудости аффектов в ряде случаев возникает необходимость дифференцировать олигофрению и простую форму шизофрении. Так, при шизофрении отмечается динамика в анамнезе, преобладают тупость и извращенность аффективных реакций. Апатико-абулическая деменция при органических церебральных поражениях характеризуется отсутствием столь равномерного дефекта интеллектуальной деятельности.

У больных с адинамическим синдромом и периодическими аффективными разрядами на фоне общей адинамии, торпидности, бедности и немодулированности эмоций нередко возникают маломотивированные состояния возбуждения, протекающие по типу бурных аффективных разрядов, с тенденцией к безмотивным агрессивно-разрушительным действиям без аффективной направленности и раскаяния (в отличие от психопатии). Отмечаются расторможенность влечений, злопамятность, недоброжелательность, склонность к генерализации аффекта, особая непереносимость алкоголя (опьянение сопровождается резким возбуждением с агрессивно-разрушительными тенденциями, некорригируемым сексуальным возбуждением, реализуемым в опасных и извращенных формах).

У больных олигофренией п порядке спонтанной, соматогенной или внешнесредовой декомпенсации довольно часто, особенно при ее возбудимой форме, возникают дисфорические состояния. Помимо психомоторного возбуждения, гневливости и страха, наблюдаются искаженное восприятие и бредоподобное истолкование ситуации, частичная амнезия поступков.

Весьма актуальны ситуационные (стрессовые и адаптационные) реакции у олигофренов, возникающие при конфликтных и непривычных обстоятельствах. При глубокой дебильности и имбецильности они проявляются растерянностью, тревогой, страхом, аффективной расторможенностью, нередко с агрессивностью, а при дебильности легкой и средней степени - реакциями паники, взрывами отчаяния с плачем, реакциями протеста, побега и т. п.

К непсихотическим психогенным патологическим состояниям у олигофренов следует отнести невротические реакции и психопатоподобные состояния (А. Н.. Бунеев, 1950; Н. И. Фелинская, 1950; О. Е. Фрейеров, 1964). Они включают преимущественно астеническую, истерическую, обсессивно-фобическую, тревожно-депрессивную, ипохондрическую и другую симптоматику. Отличаются примитивностью переживаний больного, нелепостью, конкретностью, прямолинейностью связи с содержанием психической травмы и поиска помощи в осуществлении желаемого, повышенной внушаемостью или малодифференцированпым негативизмом. Поступки больных трудно предсказуемы, возможны расширенная агрессивность, в том числе к случайным лицам, и суицидальные попытки.

Почти специфичными для дебильности являются реакции ностальгии, проявляющиеся тоской по дому, влечением, заканчивающимся побегом либо суицидальным поступком, как это иногда бывает при попадании в другую среду. При экспертизе обнаруживают, что в определенный момент аффектом тоски полностью подавляется критика и отсутствуют опасения дальнейших неблагоприятных последствий своего поступка. Ностальгия занимает промежуточное положение между непсихотическими (невротическими) и психотическими расстройствами у олигофренов, но мы полагаем, что более правильно относить ее к первой группе, так как истинная психотическая симптоматика все же не наблюдается.

Психозы у олигофренов могут быть острыми кратковременными и, реже, протрагированными. Они обычно возникают по механизму психотической декомпенсации олигофренического дефекта психо-, экзо- и соматогенными факторами, нередко их совокупностью. Спонтанное развитие психоза вряд ли возможно, хотя некоторые авторы наблюдали его в период пубертатного криза. Сложность клинической картины связана с выраженностью интеллектуальной недостаточности: чем она меньше, тем сложнее психотические состояния и наоборот.

Наиболее часто у олигофренов возникают реактивные психозы. Наблюдаются сумеречные состояния истерического типа с нелепым, вычурным поведением больных, психогенный ступор и фугиформные реакции с последующей амнезией. При привлечении больных к уголовной ответственности у них выявляют псевдодеменцию (больные не понимают, где находятся, озираются по сторонам, таращат глаза, дают нелепые ответы на вопросы). Иногда псевдодеменция сопровождается пуэрильностью.

К протрагированным формам психоза психогенного и экзогенно-соматогенного типов относят депрессивно-параноидный, галлюцинаторно-параноидный, в том числе сенестопато-ипохондрический, и кататонический синдромы. У больных в депрессивно-параноидном состоянии обнаруживают угнетенное настроение с аффектом тоски, тревоги или страха, бредовые идеи отношения, преследования, интерпретации или ипохондрического характера с конкретным содержанием. В ряде случаев на первый план выступает немотивированная тревога (тревожно-депрессивный синдром).

Галлюцинаторно-параноидные состояния характеризуются зрительными, слуховыми галлюцинациями и сенестопатиями, а также идеями отношения, преследования, воздействия, околдования, одержимости, ограбления и ипохондрическими идеями. Бредовые утверждения примитивны, касаются конкретных лиц и обстоятельств. Ипохондрические идеи колеблются от сверхценных до бредовых, имеют, как и идеи другого содержания, вторичный характер, вытекают из неприятных соматических ощущений или телесных галлюцинаций, конкретны и наивны, без тенденции к генерализации. Больные назойливы в обращениях за помощью.

Кататоноподобные реактивные состояния близки к картине реактивного ступора. Наблюдаются стереотипии, негативизм, персеверации, элементы восковой гибкости, обездвиженность, иногда прерываемая немотивированным возбуждением, проявляющимся по типу кататонических разрядов. Течение протрагированное. Развивается на фоне страха и тревоги, сопровождается вегетативными расстройствами, мутизмом или регрессом речи. Чаще наблюдается у гипердинамических больных. От шизофрении эти состояния отличают живой, тоскливо-злобный аффект, усиление вегетативно-вазомоторных реакций при упоминании о травмирующей ситуации, отсутствие признаков истинной восковой гибкости, часто расторможение влечений (пищевого, сексуального), явления демонстративности, карикатурности. Важно следить за динамикой заболевания. После выхода из кататоноподобных и других протрагированных психотических состояний у некоторых больных отмечается углубление интеллектуального дефекта («редуцирование личности»).