

# Поняття розумова відсталість

Під розумової відсталістю вітчизняні фахівці розуміють стійке порушення психічного розвитку певної якісної структури. При розумової відсталості має місце провідна недостатність пізнавальної роботи і насамперед стійка виражена нерозвиненість абстрактного мислення, процесів узагальнення та відвертання разом із інертністю психічних процесів.

У зарубіжній літературі є кілька підходів до визначення розумової відсталості, заснованих головним чином даних психометричне дослідження.

Вирізняють дві основні форми розумової відсталості: олігофренію і деменцію.

При олігофренії має місце раннє, зазвичай внутрішньоутробний, недорозвинення мозку, обумовлене спадковими впливами чи різними пошкодженими чинниками довкілля, що діють у період внутрішньоутробного розвитку плоду, під час родів та протягом першої роки життя. При олігофренії відсутня наростання інтелектуального дефекту. Особливості прояв інтелектуальної недостатності пов'язані лише з віковими закономірностями розвитку.

Для олігофренії характерно тотальне недорозвинення всіх нервово-психічних функцій з переважною недостатністю абстрактних форм мислення.

Інтелектуальний дефект узгоджується з порушеннями моторики, промови, сприйняття, пам'яті, уваги, емоційної сфери, довільних форм поведінки.

Недорозвиток пізнавальної діяльності при олігофренії проявляється, передусім, в недостатності логічного мислення, порушенні рухливості психічних процесів, інертності мислення. Слабкість логічного мислення залежить від низький рівень розвитку узагальнення, порівняння предметів і явищ навколишньої дійсності, але істотним ознаками, про неможливість розуміння переносного сенсу прислів'їв і метафор.

Темп мислення уповільнений, характерна інертність психічних процесів, відсутня можливість перенесення засвоєного у процесі навчання способу дії нових умов. Недорозвиток мислення б'є по протікання всіх психічних процесів. У сприйнятті, пам'яті, увазі страждають, передусім, функції відволікання і узагальнення, т. е. завжди порушуються компоненти психічної активності, пов'язані з аналітико-синтетичною діяльністю мозку. У емоційно-вольовий сфері виявляється в недостатності складних емоцій і довільних форм поведінки.

Інтелектуальний дефект відрізняється стійкістю, під час тяжких формах виявляється вже із перших місяців життя дитини.

При олігофренії виділяють три ступеня розумового недорозвинення: дебільність, імбецильність, ІДІОТІЯ.

Дебільність є найбільш легкої за рівнем і найпоширенішої формою олігофренії (коефіцієнт інтелекту 50-69). За відсутності що ускладнюють інтелектуальній недостатності розладів, і навіть при ранніх і адекватних корекційних заходах соціальний прогноз сприятливий.

Більше важкої ступенем олігофренії є імбецильність (коефіцієнт інтелекту 20-49). При імбецильності грубо порушена спроможність до відверненої роботи і до утворення понять.

Найбільш важка ступінь олігофренії - ідіотія (коефіцієнт інтелекту менш 20) - характеризується грубим недорозвиненням всіх психічних функцій.

Деменція є розпад більш-менш сформованих інтелектуальних та інших психічних функцій, т. е. при деменції має місце набутий інтелектуальний дефект.

У ранньому віці розмежування деменції і олігофренії представляє великі труднощі. Це з тим, що будь-який захворювання чи ушкодження мозку, що веде до втрати раніше придбаних навичок і розпаду сформованих інтелектуальних функцій, обов'язково супроводжується відставанням психічного розвитку на цілому. Тож у ранньому віці дуже важко розмежувати придбану і уроджену інтелектуальній недостатності. У зв'язку з цим набутий інтелектуальний дефект, пов'язані з прогресуючими органічними захворюваннями мозку, з на епілепсію, на шизофренію, начавшись у перші роки життя дитини, має складну структуру, що включає як окремі риси деменції, і олігофренії. При переважанні останніх говорять про олігофреноподібних станах.

У разі деменції в дітей віком старше трьох років обмежившись від олігофренії стає чіткішим.

Для розмежування цих форм інтелектуальних порушень важливо пам'ятати, що з деменції на відміну олігофренії має місце період нормального інтелектуального розвитку.

З іншого боку, структура інтелектуальної недостатності при деменції має свої характерні особливості, які у нерівномірної недостатності пізнавальних різних функцій.

При деменції можна спостерігати невідповідність між запасом знань і дуже обмеженими можливостями їхнього реалізації.

Характерними ознаками деменції є виражені порушення розумової працездатності, пам'яті, уваги, регуляції поведінки, мотивації. З іншого боку, характерні особистісні й емоційні розлади: діти часто некритичні, розторможення, емоції їх примітивні.

У ранньому віці деменція проявляється у вигляді втрати пізно придбаних навичок. Наприклад, якщо деменція виникає в дитини трьох років, то, передусім, втрачається мова, пропадають початкові навички самообслуговування і охайності, потім можуть утрачатися й раніше придбані навички - ходьба, почуття симпатії до близьким тощо. п.

Характерним ознакою деменції енцефалопаралізованого поведінки, і навіть загальна рухова розторможеність, афектована збуджуваність, некритичність, ми інколи з переважанням підвищеного фону настрої.

Однією формулою олігофреноподібного захворювання, що включає у собі риси деменції і олігофренії, є синдром Ретта.

Вперше захворювання було описане близько 20 років тому вони австрійським психіатром А. Реттом. Воно трапляється тільки в дівчаток із частотою 1:12500.

Відставання у розвитку при синдром Ретта стає зрозуміло у віці 12-18 місяців, коли дівчинка, до того часу нормально котра розвивалася, починає втрачати ледь сформовані мовні, локомоторно-статичного і предметно-маніпулятивні навички.

Характерним ознакою захворювання є поєднання втрати цілеспрямованих ручних навичок зі стереотипними (одноманітними) рухами рук у вигляді їхнього потирання, заламування, "миття".

Поруч із монотонним тертям рук в деяких дітей спостерігаються своєрідні руху рук перед своїм молоком чи підборіддям.

У ранньому віці чітко виявляються рухові порушенням у вигляді недостатності координації рухів, труднощів прямостояння і ходьби. Без виражених паралічів і парезів, дівчинки, як би вміють користуватися своїми ногами, в усіх діти самостійно ходять.

При синдромі Ретта спостерігаються блідість шкірних покривів, постійно холодні руками і ноги, загальносоматичне ослаблення, різко знижений апетит, труднощі жування і ковтання; дівчинки довго тримають їжу в роті, але з ковтають її. Багатьох хворих доводиться годувати, оскільки самі де вони вміють користуватися ложкою, тим паче виделкою, хоча руху на руках збережені. Ці специфічні труднощі формування цілеспрямованих ручних дій фахівцями визначаються як диспраксія розвитку".

Для синдрому Ретта характерно порушення постави, поступове розвиток сколіозу. Пози і рух хворих дівчаток вкрай одноманітні, моторика невміла. Вони ніяк не маніпулюють будь-яким предметом, зазвичай, не граються ляльками та інші іграшки, не обслуговують себе.

Невропатологи зазвичай відзначають вони знижений загальний м'язовий тонус.

Труднощі в оволодінні ходьбою і найпростішими предметними діями, порушення координації рухів, низький м'язовий тонус - типові риси чи лише хвороби Ретта, а й дитячого церебрального паралічу, тому іноді хворим тривалий час може переносити помилковий діагноз ДЦП.

Характерним ознакою синдрому Ретта є стійка недостатність наслідувальної діяльності, що у більшій ступеня затримує розвиток предметно-практичної роботи і мовного спілкування.

Обличчя хворих мало виразне, "неживе", "нещасна", погляд часто нерухомий, можуть подовгу дивитися одну точку собі.

З огляду на одноманітну міміку і загальної загальмованості спостерігаються напади насильницького сміху, іноді які з ночам. Часто насильницький сміх є провісником нападів імпульсивного поведінки чи узгоджується з ними. Під час нападів тиха загальмована дівчинка різко змінюється: вона стає некерованою, рве у собі одяг, кусає до крові руки, кидає речі.

Нерідко при синдромі Ретта мають місце судомні напади.

Розвиток хворих дівчаток значно затримано. Стійкість відставання в мовленнєвому розвитку обумовлюється певною мірою надміру низькою мовної активністю хворих, вираженими порушеннями звуковимови, які поглиблюються дефектами у структурі зубно-щелепної системи.

Хворі дівчата з працею входять у мовленнєвий спілкування, їхні відповіді односкладові. Часом вони спостерігаються періоди часткової загального мутизму, т. е. відмовитися від мовного спілкування. Усе це справляє враження тяжкості їх мовний патології. І тому викликає великий подив, коли ці дівчинки, перебувають у стані, користуються фразової промовою.

Зазвичай при синдромі Ретта має місце виражена інтелектуальна недостатність, яка узгоджується з нерівномірністю розвитку розумових процесів. Ми протягом багато років спостерігаємо дівчинку з синдромом Ретта, яка у 17 років не оволоділа операціями аналізу, порівняння і узагальнення явищ і предметів навколишнього світу. Вона не справляється з завданнями на просту класифікацію картинок, неспроможна знайти зайву з чотирьох картинок, а й у водночас виконує операцію складання і вирахування багатозначних чисел.

Діти з синдромом Ретта звичайно з працею опановують навичками читання і автора листа.

Для хворих на синдромом Ретта характерний надзвичайно низький психічний тонус, не може зосередитися, його відповіді носять імпульсивний і неадекватний характер. Це справляє враження про нижчих, ніж насправді, інтелектуальних можливостях хворих.

Інтелектуальна недостатність при синдромі Ретта значно утяжеляється емоційними розладами. Емоційна сфера відрізняється вираженою нерівномірністю і проявах емоційних реакцій: має місце дисонанс між інтуїтивними і усвідомленими емоційними реакціями. У зв'язку з цим діти можуть чуйно сприймати ставлення себе оточуючих, настрій близьких, виявляти любов, і інтерес до класичну музику разом із тим не переживати свого майна.

Важливою особливістю дітей, котрі страждають синдромом Ретта, є порушення спілкування з оточуючими, що комп'ютер може спричинити постановці помилкового діагнозу раннього дитячого аутизму чи шизофренії.

Вплив даного синдрому на тривалість життя встановлено, але з деяким закордонним даним, деякі хворі вже вступив у своє четверте десятиліття.

Обстеження хворих віком 4-22 років показує поступове погіршення їх фізичному гніву й стабілізацію пізнавальних можливостей на щодо низькому рівні поєднані із хорошими реакціями на звукові і зорові стимули. У літературі описаний когнітивний профіль хворих: за відносної схоронності сприйняття стимулів має місце труднощі їх аналізу та реагування.



# Причини розумової відсталості

- - Генетичні причини розумової відсталості (див. нижче);
- - Внутрішньоутробне ураження плода нейротоксичними факторами фізичної (іонізуюче випромінювання), хімічної або інфекційної (цитомегаловірус, сифіліс і ін) природи;
- - Значна недоношеність.
- - Порушення в процесі пологів (асфіксія, родова травма);
- - Травми голови, гіпоксія головного мозку, інфекції з ураженням центральної нервової системи.
- - Педагогічна занедбаність в перші роки життя у дітей з неблагополучних сімей.
- - Розумова відсталість нез'ясованої етіології.

# Генетичні причини розумової відсталості

Розумова відсталість є однією з основних причин звернення в генетичну консультацію. Генетичними причинами обумовлене до половини випадків важкої розумової недостатності. Основні типи генетичних порушень, що ведуть до розумової недостатності, включають:

- Хромосомні аномалії, що порушують дозовий баланс генів, такі як анеуплоїдія, делеції, дуплікації.
- Трисомія хромосоми 21 ( синдром Дауна);
- Часткова делеція короткого плеча хромосоми 4;
- Мікроделецій ділянки хромосоми 7q11.23 ( синдром Вільямса) і ін.
- Дерегуляція імпринтингу внаслідок делецій, однородітельської дісомії хромосом або ділянок хромосом.
- Синдром Ангельмана;
- Синдром Прадера-Віллі.

Дисфункція окремих генів. Число генів, мутації в яких викликають ту чи іншу ступінь розумової відсталості, перевищує 1000. В їх число входять, наприклад, ген NLGN4, що знаходиться на хромосомі X, мутації в якому виявлені у деяких пацієнтів, які страждають аутизмом; ген FMR1, зчеплений з хромосомою X, дерегуляція експресії якого викликає синдром тендітної X-хромосоми; ген MECP2, що також знаходиться на хромосомі X, мутації в якому викликають синдром Ретта у дівчаток.

# Методи дослідження сенсорних можливостей розумово відсталих дітей

Пояснення сюжетних картин.

Одне з дуже поширених і простих прохань — прохання розказати про зміст що пред'являється дитині сюжетної картинки. Застосовується для дослідження особливостей інтелектуальної і емоційної сфери (кмітливості, уміння виділяти істотне, емоційного відгуку) розумово відсталих дітей.

Для проведення досвіду експериментатор повинен мати набір різноманітних сюжетних картинок. Бажано, щоб серед них були веселі, сумні, з більш і менш складним сюжетом і т.п. Для цієї мети придатні листівки—репродукції картин.

Методика проведення досвіду гранично проста. Дитині показують картинку і просять розказати, що на ній намальовано. В окремих випадках потрібне мотивування. Слід звертати увагу на те, наскільки активно і охоче дитина розглядає картинку. Іноді корисно помітити, скільки часу дитина за власним бажанням розглядає картинку.

Розуміння сюжетних картинок представляє значні труднощі для дітей-олігофренів. Вони, зокрема, обумовлені тим, що олігофрени неправильно розуміють перспективні співвідношення, погано розуміють міміку зображених на картинках людний, поволі оглядають картинку в цілому (І. Вересотська, І. М. Соловйов, Е. А. Євлахова). Діти-епілептики також не скоро доходять до пояснення значення сюжетної картинки. Це зв'язано з тим, що вони схильні до переліку всіх зображених на картинці предметів і деталей.

Опис картин дітьми слідує записувати. При цьому виявляються особливості усної мови: лаконічність або надмірна усебічність мови, правильність її граматичної будови, багатство або бідність словника і т.д.

По відношенню до картинок, на яких зображені люди, але неясні події, що відбуваються, це завдання є не тільки інтелектуальною, але і емоційною задачею.

## «Відшукування чисел»

Методика може бути використаний для виявлення швидкості орієнтовно-пошукових рухів погляду і визначення об'єму уваги стосовно зорових подразників. Придатна лише при дослідженні дітей, які знають числа.

Для проведення досвіду потрібно мати п'ять таблиць Шульте, що є планшетами (60x90 см), на яких написані врозкид числа від 1 до 25. На кожній з п'яти таблиць числа розташовані по-різному. Крім того, потрібен секундомір і невелика (30 см) указка. Досвід можна проводити з дітьми, що навчаються в II класі масової або в IV класі допоміжної школи.

Дитині мигцем показують таблицю, супроводжуючи цей показ рахівницями: «Ось на цій таблиці числа від 1 до 25 розташовані не по порядку». Далі таблицю перевертають і кладуть на стіл. Після цього продовжують інструкцію: «Ти повинен буде ось цією указкою показувати і називати вголос всі числа по порядку—от 1 до 25. Постарайся робити це щонайшвидше і без помилок. Зрозуміло?» Якщо дитина не зрозуміла завдання, йому його повторюють. Таблиця при цьому не відкривається. Потім експериментатор ставить таблицю вертикально на відстані 70—75 см від дитини і говорить: «Починай!» Одночасно включається секундомір.

Дитина показує і називає числа, а експериментатор стежить за правильністю його дій. Коли дитина дійде до «25», експериментатор зупиняє секундомір.

Потім без жодних додаткових інструкцій дитині пропонують таким же чином показувати і називати числа на 2, 3, 4 і 5-й таблицях.

При оцінці результатів перш за все стають помітні відмінності в кількості часу, який дитина витрачає на відшукування чисел. Практично здорові діти витрачають на одну таблицю від 30 до 50 секунд (частіше всього 40—42 секунди). Помітне збільшення часу на відшукування чисел в останніх (4-й і 5-й) таблицях свідчить про стомлюваність дитини, а прискорення — про повільне «вработивання».