# Олигофрения

**Структура дефекта при олигофрении**

Олигофрения представляет собой особую клиническую форму умственной отсталости, характеризующую общее необратимое недоразвитие мозговых структур, и прежде всего наиболее поздно формирующихся в онтогенезе корковых мозговых структур, особенно лобных и теменно-височно-затылочных отделов коры головного мозга.

Структура дефекта при олигофрении характеризуется тотальностью и иерархичностью недоразвития познавательной деятельности, в особенности мышления и личности. Тотальность проявляется в недоразвитии всех нервно-психических функций. Иерархичность — в преимущественном недоразвитии познавательных функций, и прежде всего абстрактного мышления. Мышление при олигофрении имеет конкретный, ситуационный характер: дети испытывают наибольшие затруднения в процессах обобщения, в понимании причинно-следственных отношений.

В старшем дошкольном возрасте они не справляются с заданиями на дифференциацию предметов по существенным признакам, в связи с чем особые затруднения испытывают в заданиях на классификацию, выделение четвертой «лишней» картинки, при понимании скрытого смысла рассказа. Недостаточность абстрактного мышления обусловливает трудность в усвоении детьми счета и особенно в решении задач. Не понимая смысла задач, они решают их часто механически, с трудом воспринимают помощь взрослого.

Особенно затруднен при олигофрении перенос усвоенного в конкретном задании способа действия в новые аналогичные условия.

Это обусловлено как спецификой самого мышления, так и малой подвижностью, инертностью психических процессов. Для детей с олигофренией характерна склонность к стереотипности в мышлении и действиях.

Все мыслительные процессы при олигофрении характеризуются выраженной тугоподвижностью. Все виды деятельности и поведения детей однообразны, стереотипны, с преобладанием элементов подражания и копирования. Недоразвитие мыслительной деятельности и инертность мыслительных процессов при олигофрении неблагоприятно сказываются на формировании всех познавательных процессов, и прежде всего восприятия.

Недоразвитие аналитико-синтетической деятельности при олигофрении обусловливает специфическую особенность восприятия: дети способны выделить в предметах лишь отдельные конкретные их свойства и качества (цвет, форму, размер), но не могут установить связи между ними и составить самостоятельно целостное представление о предмете. Естественно, что эти нарушения проявляются по-разному в зависимости от возраста, степени выраженности интеллектуального дефекта и обучения. Не умея выделить основное в предметах и явлениях, дети испытывают основные трудности в операциях сравнения по существенным признакам. Они не могут устанавливать различия в сходных предметах и общее — в различных.

Л. С. Выготский писал, что конкретность в области мышления и тугоподвижность в области динамических систем внутренне связаны и представляются единством, а не двойным случайно сочетающимся у слабоумного ребенка признаком. Конкретность мышления и действия слабоумного ребенка означает, таким образом, то, что всякая вещь и всякое событие приобретают свое значение в зависимости от ситуации. Поэтому всякое абстрагирование затруднено. Все связанное с понятием, с воображением, с ирреальным оказывается в высшей степени затруднительным для такого ребенка.

При диагностике олигофрении выделение основного расстройства познавательной деятельности позволяет правильно понять всю структуру дефекта, т. е. взаимосвязь и взаимообусловленность симптомов в целостной клинической картине. Таким ведущим симптомом при олигофрении является недоразвитие познавательной деятельности. Дефект познавательной деятельности характерен для всякого олигофренического слабоумия вне зависимости от степени его выраженности. Именно недоразвитие познавательной деятельности при неосложненной форме олигофрении приводит к специфическим нарушениям речи, аффективно-волевой сферы, моторики и личности. Так, особенностью речи при олигофрении является не только более позднее развитие активной речи, но и значительное отставание в понимании обращенной речи.

При олигофрении отмечается недостаточная сформированность как фонетико-фонематической, так и лексико-грамматиче-ской стороны речи. Кроме того, при олигофрении значительно чаще, чем у детей с нормальным интеллектом, отмечаются стойкие нарушения звукопроизношения. Это связано как с недоразвитием аналитико-синтетических процессов, функции самоконтроля, недоразвитием фонематического восприятия и анализа, нарушениями артикуляционной моторики различного генеза, так и с инертностью психических процессов.

Такие характеристики аномального развития, как нарушения словесного опосредования и формирования понятий, осо- бенно резко выражены у умственно отсталых детей (В. И. Лу-бовский, В. Г. Петрова).

Особенностью эмоциональной сферы детей с олигофренией является недоразвитие более сложных и дифференцированных эмоций, наиболее поздно развивающихся в постнатальном онтогенезе. В своих эмоциональных переживаниях, так же как и в мысли-.тельной деятельности, дети не могут отделить главное от второстепенного, в связи с чем они могут давать бурные эмоциональные реакции по ничтожным поводам и слабо реагировать на серьезные жизненные события. Актуальными для них являются лишь непосредственные переживания, они не могут оценить возможные последствия тех или иных поступков, событий, как и в мышлении характерна тугоподвижность, слабая переключаемость, инертность и стереотипность эмоций. Познавательные эмоции у этих детей обычно не развиты, часто наблюдается неадекватность эмоциональных реакций, неспособность подавлять свои непосредственные влечения. При олигофрении с трудом формируются абстрактные понятия добра и зла, чувства долга, способность к самоконтролю и прогнозированию последствий своих-поступков.

Особенности нарушений эмоционально-волевой сферы при основной, «ядерной», неосложненной форме олигофрении находятся в соответствии со степенью снижения интеллекта.

Неспособность к абстрактному мышлению проявляется во всех сферах нервно-психической деятельности. В процессах восприятия отмечается недостаточность аналитико-синтетической деятельности, поэтому восприятия детей бедные, они неполно отражают окружающую действительность, отсутствует активный творческий характер восприятия. Как отмечала Г. Е. Сухарева, «умственно отсталый ребенок мало видит тогда, когда смотрит, и мало слышит, когда слушает».

При олигофрении также имеют место недостаточность произвольного целенаправленного внимания, нарушение его распределения в процессе мыслительной деятельности, слабость логической памяти. В запоминаемом материале ребенок не может выделить сущестенное и установить логические связи в сюжете. Характерным для олигофрении проявлением преимущественного недоразвития наиболее молодых и специфически человеческих функций является тесная взаимосвязь недоразвития познавательной деятельности, и прежде всего абстрактного мышления, и произвольной регуляции всей психической деятельности, функций самоконтроля, высших эмоций, речи, тонкой дифференцированной моторики. Это определяет основную специфику дефекта при олигофрении — тотальность и иерархичность.

**Формы олигофрении**

Выделяется несколько клинических форм олигофрении, дифференциация которых основывается как на этиологических, так и на клинико-патогенетических принципах. В дефектологии наибольшее распространение имеет классификация М. С. Певзнер, согласно которой выделяется пять основных форм олигофрении: неосложненная; осложненная нарушениями нейродинамики по типу повышенной возбудимости либо тормозимости; осложненная нарушениями различных анализаторных систем (зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата, речи); олигофрения с психопато-подобными формами поведения; олигофрения с выраженной лобной недостаточностью:

Среди клинических классификаций олигофрении большое место занимают этиологические, т. е. выделение различных ее форм в зависимости от причины. Для клинической диагностики важное значение имеет выделение среди всех форм олигофрении специфических синдромов экзогенного или наследственного генеза, при которых характерны своеобразные сочетания интеллектуального дефекта с сенсорными, речевыми, двигательными нарушениями, пороками развития внутренних органов, различными аномалиями в строении лица, черепа, конечностей, эндокринной и неврологической патологией. Для врача прежде всего важно выделить формы олигофрении, при которых интеллектуальный дефект является основной составной частью или следствием различных заболеваний нервной системы и аномалий ее развития различного этиопатогенеза. Педагогу и воспитателю необходимы основные современные представления об этих формах олигофрении для правильного понимания клинического диагноза, клинического и социального прогноза и профориентации. Среди этих форм олигофрении особо важное значение имеют генетически обусловленные заболевания ЦНС. В настоящее время известно несколько сот наследственных болезней, сопровождающихся интеллектуальным дефектом. Кроме того, ежегодно описывается более десяти новых форм генетических заболеваний, сочетающихся с умственной отсталостью.

В последние годы доказана преобладающая частота наследственных форм умственной отсталости и предлагается следующая их классификация: хромосомные, обусловленные изменением числа или структуры хромосом; моногенные, возникающие в связи с изменениями в одном гене; синдромы умственной отсталости с неуточненным типом наследования. Допускается, что среди последних определенную роль в их возникновении могут играть мультифакториальные воздействия, включающие как генетические факторы, так и неблагоприятные влияния окружающей среды.

При анализе причин умственной отсталости, сочетающейся с множественными врожденными пороками развития, важно различать понятия врожденной и наследственной патологии. Следует иметь в виду, что к врожденным порокам относятся не только проявления наследственных заболеваний, но и любые другие аномалии, проявляющиеся при рождении, причиной которых могут быть вредные факторы среды, воздействующие на плод в критические периоды развития его мозга и тех или иных органов и систем организма. К таким факторам относятся гипоксия (кислородное голодание) плода, алкоголизм матери в первые месяцы беременности, вирусные заболевания, особенно краснуха беременных в первом триместре беременности, применение лекарственных препаратов с тератогенными (т. е. вызывающими уродства) свойствами и другие факторы. Под влиянием всех этих и многих других внешних факторов возникают экзогенные формы олигофрении. Однако, как уже отмечалось выше, наиболее частыми формами умственной отсталости являются генетические.

**Генетические формы умственной отсталости хромосомные формы**

Ориентация специалистов в различных клинических проявлениях хромосомных синдромов, сочетающихся с олигофренией, является важной для дальнейшего целенаправленного генетического обследования ребенка, определения прогноза его дальнейшего развития и профиля специального дошкольного и школьного учреждения, а также медико-генетического консультирования семьи с целью профилактики повторных рождений больных детей в семье.

Частота хромосомных форм олигофрении составляет около 15,7% всех ее случаев. Наиболее часто хромосомные формы олигофрении, обусловленные аномалиями аутосом (т. е. любой из 22 пар неполовых хромосом), встречаются у детей с глубоким интеллектуальным дефектом. Наиболее распространенным синдромом, обусловленным аномалией аутосом, является болезнь Дауна. В хромосомном наборе при болезни Дауна присутствует дополнительная 21-я хромосома. Выделяют три цитогенетических варианта болезни Дауна.

Основными причинами хромосомных нарушений считаются: ионизирующая радиация, тяжелые инфекции и интоксикации, эндокринные нарушения, воздействия химических веществ, в том числе и некоторых медикаментозных препаратов, применяемых за один-два года до зачатия, а также общее загрязнение окружающей среды. Для некоторых хромосомных заболеваний, включая болезнь Дауна, имеет значение и возраст родителей, особенно матери. При хромосомных формах олигофрении недоразвитие интеллекта сочетается с характерными для каждого синдрома аномалиями в строении лица и черепа, общей диспластичностью телосложения, часто с костными аномалиями, дефектами развития пальцев кистей и стоп, пороками развития внутренних органов и другими нарушениями.

Особенно хорошо известны внешние признаки болезни Дауна, они столь специфичны, что диагноз заболевания обычно ставится в родильном доме по внешнему виду ребенка. Прежде всего обращают на себя внимание уменьшенные размеры черепа с уплощенным и скошенным затылком, узкие глазные щели с нависающим как бы третьим веком, плоское лицо с выступающими скуловыми дугами, асимметричные, низко расположенные маленькие ушные раковины, высокое нёбо, полуоткрытый рот с большим языком и толстыми губами. Эти внешние признаки сочетаются с отклонениями в строении грудной клетки, конечностей, пальцев рук и ног, нарушениями осанки, врожденными пороками сердца и другими аномалиями.

Важно иметь в виду, что нарушения психического развития у этих детей могут еще более утяжеляться за счет дефектов зрения и слуха. Кроме того, во многих случаях у детей с болезнью Дауна отмечаются различные эндокринные нарушения с ожирением, недостаточностью функции щитовидной и половых желез. Раннее выявление этой недостаточности имеет важное значение для правильного лечения, способствующего уменьшению тяжести интеллектуального дефекта. Недоразвитие интеллекта при болезни Дауна варьирует от глубокой до более умеренных степеней олигофрении с явным преобладанием тяжелых форм.

Особенностью олигофрении при болезни Дауна является сочетание выраженного недоразвития абстрактного мышления, логической памяти и функции активного внимания с относительно сохранной механической памятью, выраженной подражательностью и большой внушаемостью. Эти дети обычно ласковые, привязаны к близким, они способны дифференцировать отношение к ним окружающих, но многие из них склонны к колебаниям настроения, раздражительности. С возрастом их интеллектуальный дефект становится все более и более заметным и степень их отставания от сверстников может увеличиваться.

Интеллектуальные и эмоциональные нарушения при болезни Дауна обычно сочетаются с нарушениями речи. Прежде всего обращает на себя внимание ее позднее развитие. Нарушения речи особенно выражены при наличии дефектов слуха. Характерна высокая частота кондуктивных нарушений слуха. В настоящее время вопросы речевых нарушений и особенно 'процессы восприятия речи у детей с болезнью Дауна рассматриваются не только в связи с их интеллектуальным дефектом, но и в аспекте ушной и полушарной доминантности. Специальные исследования ушной доминантности с помощью дихотического прослушивания обнаружили у многих из этих детей доминантность левого уха. При этом выявлена четкая связь доминантности левого уха с самим синдромом, а не с фактом умственной отсталости. Учитывая связь ушной и полушарной доминантности, высказывается предположение, что дети с болезнью Дауна используют для лингвистической обработки речевой информации менее эффективное правое полушарие.

Главное, на что обращается в последние годы внимание специалистов,— это сходство структуры интеллектуального дефекта при болезни Дауна и болезни Альцгеймера. Характерно, что это сходство при болезни Дауна начинает проявляться в зрелом возрасте. Молекулярно-биологические исследования последних лет подтверждают это сходство: преобладание дегенеративных сосудистых нарушений, наличие сахарного диабета, формирующейся катаракты, склонность к злокачественным новообразованиям, специфические нарушения слуха и др.

В последние годы уделяется большое внимание вопросам ранней реабилитации детей с синдромом Дауна с помощью специальных коррекционных программ, направленных на развитие адекватного обучающего взаимодействия матери и ребенка, а также программ, стимулирующих их психическое развитие.

Другие хромосомные формы олигофрении, связанные с аномалиями аутосом, являются достаточно редкими. При всех этих формах наблюдается сложный дефект, т. е. глубокое интеллектуальное недоразвитие сочетается с дефектами зрения, слуха, опорно-двигательного аппарата и другими нарушениями. Так, подобные нарушения имеют место при трисомии 13 (синдром Патау) и трисомии 18 (синдром Эдвардса). Сочетание глубокой олигофрении с аномалиями опорно-двигательного аппарата наблюдается при трисомии 8 (синдром Варкани). Сочетание олигофрении с дефектами зрения и опорно-двигательного аппарата характерно для кольцевой хромосомы 13.

Большой интерес специалистов в последние годы привлекают аномалии хромосомы 15, при которых олигофрения сочетается с микроцефалией, характерным строением лица (овальное лицо, высоко расположенные скулы и полные щеки). Интеллектуальный дефект сочетается с синдромом двигательной расторможенности и иногда судорожными припадками.

При аномалиях половых хромосом олигофрения наблюдается значительно реже. Только 1% всех форм олигофрении обусловлен аномалиями половых хромосом.

**Моногенные формы**

Термин «умственная отсталость» используется здесь в связи с тем, что многие из описываемых заболеваний имеют сложную структуру интеллектуального дефекта, включающую черты как олигофрении, так и деменции. Кроме того, для некоторых из этих заболеваний характерно нарастающее слабоумие. Эти формы умственной отсталости обусловлены изменениями в одном гене. Группа моногенных форм умственной отсталости является наиболее многочисленной, несмотря на редкость ее отдельных форм. В эту группу входят некоторые наследственные заболевания ЦНС, многие из которых связаны с врожденными нарушениями обмена веществ. Большинство наследственных дефектов обмена относятся к ферментопатиям и обусловлены нарушениями белкового, углеводного, жирового и других видов обмена.

Умственная отсталость при наследственных болезнях обмена аминокислот

Многие наследственные заболевания обмена аминокислот проявляются на первом-втором году жизни в виде отставания психомоторного развития в сочетании с кожными нарушениями и часто судорожным синдромом. Эти нарушения прогрессируют. Темп течения заболевания зависит от вида биохимического дефекта и времени начала лечения. В настоящее время разработаны эффективные методы лечения многих из этих заболеваний. К этим заболеваниям относится прежде всего фенилкетонурия — ФКУ — заболевание, обусловленное наследственными нарушениями обмена фенилаланина. Вследствие нарушения обмена этой аминокислоты происходит избыточное накопление токсических веществ, поражающих ЦНС.

Частота этого заболевания составляет 1:10000 новорожденных. Количество детей среди умственно отсталых приближается к 12%. Чем тяжелее в социальном плане контингент обследуемых, тем чаще выявляется заболевание. В благополучном в социальном плане контингенте частота составляет всего около 1%.

Важно иметь в виду, что дети с ФКУ рождаются с полноценным головным мозгом, так как биохимические процессы плода происходят за счет организма матери. Возникающие после рождения биохимические нарушения оказывают токсическое влияние на развивающийся мозг ребенка, в результате чего развитие и рост мозга нарушаются. В первые два-три года жизни особенно отчетливо наблюдается прогрессирующее слабоумие.

Нарастание интеллектуального дефекта сочетается с признаками умеренной микроцефалии и отставанием в физическом развитии. Характерными считаются расстройства речи: в ряде случаев она может полностью отсутствовать, в других — наблюдается ее общее недоразвитие в сочетании с эхолалиями, персеверациями. Многие из этих детей не стремятся к общению, их эмоции бедны и часто неадекватны.

Для многих детей характерны нарушения поведения в виде двигательной расторможенности, повышенной возбудимости, могут наблюдаться импульсивные и агрессивные формы поведения. Нередко у больных отмечаются судороги, которые имеют тенденцию к серийности. Частота судорожного синдрома составляет от 20 до 50%.

Своеобразен внешний вид больных: светлые волосы, голубые глаза, слабая пигментация кожи в сочетании с отдельными диспластическими признаками (умеренная микроцефалия, высокое нёбо, деформации ушных раковин и др.).

Характерны также разнообразные неврологические нарушения в виде насильственных движений, нарушений равновесия и координации движений, косоглазия, нарушений мышечного тонуса, наличия параличей и парезов. Кроме того, при ФКУ частыми являются кожные нарушения: экссудативный диатез, экзема, дерматиты.

Важное значение имеет биохимическая диагностика заболевания. В настоящее время осуществляются программы массового скрининга на ФКУ, наиболее широкое распространение имеют тест Татри и реакция Феллинга (качественная реакция на фенил-пировиноградную кислоту в моче с помощью 10%-ного раствора треххлористого железа).

Гистидинемия - наследственное заболевание, обусловленное нарушением обмена аминокислоты гистидина. Характерным признаком является наличие сложного дефекта: сочетание умственной отсталости с тяжелым недоразвитием речи — моторной алалией, нарушениями поведения, двигательными расстройствами в виде недостаточности равновесия и координации движений. При тяжелых формах заболевания наблюдаются также судорожные припадки, частыми являются и дефекты слуха. Эти дети обычно светловолосые, голубоглазые. Практика показывает, что ранняя задержка психомоторного развития у этих детей в сочетании с двигательными нарушениями часто приводит к ошибочному диагнозу детского церебрального паралича.

Умственная отсталость при наследственных нарушениях обмена углеводов

Галактоземия обусловлена нарушением обмена галактозы. По частоте наследственных нарушений обмена веществ галактоземия занимает второе место после ФКУ.

В тяжелых случаях заболевание проявляется уже с первых дней жизни ребенка в виде расстройств пищеварения и признаков интоксикации (гипотрофия, рвота, понос, отказ от кормления), развивается также желтуха с увеличением размеров печени. Степень снижения интеллекта варьирует. В наиболее тяжелых случаях наблюдается сложный дефект: сочетание умственной отсталости с нарушениями зрения (часто слепотой) за счет врожденной или рано развившейся катаракты (обычно на 4—7-й неделе жизни).

В настоящее время разработана система ранней диагностики галактоземии.

Умственная отсталость при наследственных нарушениях обмена липидов (жиров)

При наследственных нарушениях жирового обмена умственная отсталость часто сочетается с двигательными и сенсорными дефектами, судорожными припадками, нарушениями поведения.

Одним из тяжелых заболеваний из этой группы является амавротическая идиотия, или болезнь Тея - Сакса. Заболевание проявляется впервые в возрасте 4 - 6 месяцев и характеризуется нарастающим слабоумием, прогрессирующим снижением зрения, судорогами, парезами и параличами. Существует много и других форм умственной отсталости, связанной с наследственными нарушениями обмена. Так, при нарушениях обмена внутриклеточных ферментов в клетках накапливаются токсические продукты, которые и являются причиной особой группы заболеваний — болезней накопления. Клинические проявления этих заболеваний включают сочетание прогрессирующей умственной отсталости с дефектами зрения, опорно-двигательного аппарата и с различными нарушениями со стороны внутренних органов. К этим заболеваниям относятся различные формы, мукополисахаридозов, а также невральные цероидные липофусцинозы.

Умственная отсталость при синдроме ломкой хромосомы

К моногенным формам умственной отсталости относится особое заболевание, привлекающее в настоящее время внимание специалистов,— синдром ломкой Х-хромосомы, или синдром Мартина - Белла. Это заболевание является наиболее частым среди всех моногенных форм умственной отсталости. Его название связано с пробелом на конце длинного плеча X-хромосомы, что выявляется при специальном цитогенетическом обследовании. Частота данного синдрома составляет 1:1350 среди мальчиков и 1:2033 среди девочек, или 1:1634 детей обоего пола.

Ранняя диагностика этой формы умственной отсталости имеет важное значение для своевременного проведения лечебно-коррекционных мероприятий и для медико-генетического консультирования семьи, что позволяет предупредить дальнейшее рождение детей с данным заболеванием. Однако отсутствие выраженных врожденных пороков развития при этом синдроме затрудняет его раннюю диагностику. Поэтому для диагностики данного заболевания большое значение имеет раннее выявление специфических отклонений в физическом, психомоторном и речевом развитии.

Поскольку известно преобладание этой формы умственной отсталости у лиц мужского пола, то мальчики с отставанием в психомоторном и речевом развитии и имеющие ряд характерных аномалий должны быть особенно тщательно обследованы.

Масса и длина тела, а также окружность головы у пораженных мальчиков обычно несколько увеличены. Обращают на себя внимание также крупные кисти и стопы, оттопыренные уши, удлиненное лицо, высокий лоб, уплощение средней части лица и несколько увеличенная нижняя челюсть. Обычно это блондины со светлыми радужками глаз. Характерна повышенная частота подслизистых расщелин нёба или язычка. Часто имеет место повышенная подвижность суставов и растяжимость кожи.

Неврологическая симптоматика является малоспецифичной и включает мышечную гипотонию, нарушение координации движений, равномерное оживление сухожильных рефлексов, отдельные насильственные стереотипные движения в виде гримас, нахмуривания бровей, зажмуривания глаз и др. В некоторых случаях отмечаются судорожные припадки.

Тяжесть интеллектуального дефекта широко варьирует, достаточно часто преобладают легкие формы. Поскольку интеллектуальный дефект всегда сочетается с разнообразными расстройствами речи, то эти дети нередко находятся в логопедических учреждениях. Нарушения речи проявляются в виде ее системного недоразвития, различных форм дизартрии, сочетающихся со своеобразными речевыми персеверациями, нарушениями темпа (обычно темп речи ускорен), запинками, трудностями подбора нужного слова: Может наблюдаться своеобразная оральная апраксия, а также алалия.

Одним из характерных признаков синдрома ломкой X-хромосомы является макроорхизм (увеличение размера яичек): у некоторых мальчиков проявляется уже с рождения.

К характерным признакам данного синдрома относятся типичные изменения электроэнцефалограммы (ЭЭГ), на которой отмечаются вспышки медленной активности на фоне несформированного альфа-ритма. Умственная отсталость при синдроме ломкой Х-хромосомы проявляется не только в различной степени выраженности и сочетается с речевыми расстройствами, но часто имеет атипичный характер. Атипичность проявляется в неравномерности интеллектуального дефекта с преобладающей недостаточностью ряда высших психических функций. Дефектность этих функций обусловливает и усиливает специфические затруднения в усвоении детьми счета, чтения, письма, а также навыков конструирования, рисования и др.

Осложненный характер интеллектуального дефекта обусловлен выраженными нарушениями внимания, умственной работоспособности, памяти, эмоциональной сферы и поведения.

Дети, как правило, отличаются двигательной расторможенностью, импульсивностью, склонностью к возникновению невротических и неврозоподобных расстройств, особенно в виде страхов. Кроме того, у некоторых из них могут наблюдаться особенности поведения, напоминающие аутистическое. Такие дети избегают общения с окружающими, долго привыкают к новым людям, предпочитают избегать глазного контакта, для них характерны стереотипные движения рук в виде потряхиваний, похлопываний. Однако в отличие от детей с аутизмом они эмоционально адекватны, привязаны к близким, особенности их поведения обычно ситуационно обусловлены.

**Синдромы умственной отсталости с неуточненным типом наследования**

В настоящее время имеется целая группа генетических синдромов, включающих умственную отсталость в сочетании с сенсорными, двигательными и другими множественными пороками развития, тип наследования которых до сих пор не ясен. Эти синдромы описаны как в зарубежной, так и в отечественной литературе.

Одним из примеров подобных осложненных форм умственной отсталости может быть синдром Ретта.

Впервые заболевание описано как самостоятельная нозологическая форма около двадцати лет назад австрийским психиатром А. Реттом. Заболевание наблюдается только у девочек, и его признаки становятся очевидными с пяти месяцев до полутора лет, когда девочка, до тех пор нормально развивавшаяся, начинает терять приобретенные психомоторные навыки. Потеря навыков и отставание в приобретении новых сочетается со стереотипными ритмическими движениями рук (похлопывание, поти-рание, заламывание рук), чередующимися с приступами крика. Через несколько недель или месяцев состояние стабилизируется и становится очевидной глубокая умственная отсталость ребенка.

**Экзогенные формы умственной отсталости**

Частота экзогенных форм умственной отсталости составляет около 25% всех ее случаев. Среди экзогенных форм умственной отсталости внимание многих исследователей привлекают различные внутриутробные поражения плода, приводящие к недоразвитию мозга. Среди причин этих форм умственной отсталости большое значение придается вирусным инфекциям, перенесенным матерью во время беременности (особенно в первом ее триместре), и алкоголизму. Так, при краснухе у матери во время беременности у детей часто наблюдаются пороки развития мозга, обусловливающие умственную отсталость в сочетании с дефектами зрения и слуха, а также пороками сердца — «краснушный, или рубеолярный, синдром плода». При алкоголизме матери во время беременности часто возникает алкогольный синдром плода -АСП. При этом синдроме умственная отсталость различной степени сочетается с комплексом специфических соматических и неврологических нарушений и пороков развития: микроцефалией, черепно-лицевыми аномалиями, задержкой пре- и постна-тального роста, пороками развития внутренних органов и др. При АСП умственная отсталость различной степени выраженности всегда сочетается с эмоционально-личностной незрелостью и нарушениями поведения. Нарушения умственного развития у детей с АСП могут утяжеляться за счет дефектов слуха и зрения.