

РОЗУМОВА ВІДСТАЛІСТЬ

*Навчально-методичний посібник
для слухачів циклів за спеціальністю «Психіатрія»,
«Дитяча психіатрія», «Наркологія»,
лікарів-інтернів за спеціальністю «Психіатрія»,
лікарів загальної практики – сімейної медицини*

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я
Харківський національний медичний університет

РОЗУМОВА ВІДСТАЛІСТЬ

*Навчально-методичний посібник
для слухачів циклів за спеціальністю «Психіатрія»,
«Дитяча психіатрія», «Наркологія»,
лікарів-інтернів за спеціальністю «Психіатрія»,
лікарів загальної практики – сімейної медицини*

ХАРКІВ
ХНМУ
2025

УДК 616.899(075.8)
Р65

Затверджено Вченою радою ХНМУ
Протокол № 8 від 24.04.2025.

Авторський колектив:

О. Ю. Гончарова, В. М. Козідубова, С. М. Долуда,
О. В. Гурницький, Е. М. Баричева

Рецензенти:

Лінський І. В. – д-р мед.н., проф. (ДУ «Інститут неврології, психіатрії та наркології» НАМН України)
Герасименко Л. О. – д-р мед. наук, проф. (Полтавський державний медичний університет)

Р65 Розумова відсталість : навч.-метод. посібник для слухачів циклів за спеціальностями: «Психіатрія», «Дитяча психіатрія», «Наркологія», лікарів-інтернів за спеціальністю «Психіатрія», лікарів загальної практики – сімейної медицини / О. Ю. Гончарова, В. М. Козідубова, С. М. Долуда та ін. Харків : ХНМУ, 2025. 72 с.

Навчально-методичний посібник присвячений питанням етіології, клініки, діагностики, диференціації, систематики розумової відсталості. Особлива увага приділяється найбільш поширеним станам, асоційованим з розумовою відсталістю, підходам до рішення проблеми, профілактиці, прогнозу. Для контролю знань надані завдання, тести та відповіді до них. Навчально-методичний посібник для слухачів циклів за спеціальністю «Психіатрія», «Дитяча психіатрія», «Наркологія», лікарів-інтернів за спеціальністю «Психіатрія», лікарів загальної практики – сімейної медицини

УДК 616.899(075.8)

© Харківський національний
медичний університет, 2025

© О. Ю. Гончарова, В. М. Козідубова,
С. М. Долуда, О. В. Гурницький,
Е. М. Баричева, 2025

ЗМІСТ

Список скорочень	3
Вступ	4
Загальна характеристика поняття «Розумова відсталість» (МКХ-10) . . .	5
Діагностичне оцінювання	6
Історія питання та термінів щодо визначення розумової відсталості . . .	7
Епідеміологія	11
Етіологія та чинники ризику	12
Класифікація	13
Коефіцієнт інтелекту	17
Ознаки та підтипи розумової відсталості	18
Проблеми зі здоров'ям, асоційовані з розумовою відсталістю	25
Найбільш поширені стани, асоційовані з розумовою відсталістю . . .	26
Діагностика розумової відсталості	44
Розумова відсталість у МКХ-11 та DSM-5	45
Диференціальна діагностика	46
Динаміка розумової відсталості, декомпенсації, психози	46
Ведення розумової відсталості	52
Профілактика	59
Прогноз	62
Висновки	63
Контрольні питання	63
Контрольні тести	64
Еталони відповідей	68
Література	68

СПИСОК СКОРОЧЕНЬ

ВООЗ	– Всесвітня організація охорони здоров'я
МКХ	– Міжнародна класифікація хвороб
IQ	– коефіцієнт інтелекту
AFP	– альфа-фетопротеїн
ІННА	– інгібін А
РАРРА	– асоційований з вагітністю протеїн плазми
ФКУ	– фенілкетонурія
ДННР	– дигідроптеридин
ТТГ	– тиреоїдний гормон гіпофізу
МРТ	– магнітно-резонансна томографія

ВСТУП

Серед багатьох проблем, які перебувають на межі клінічних дисциплін, спеціальної психології і педагогіки, проблема розумової відсталості посідає особливе місце. Актуальність дослідження зумовлена тим, що дедалі більше дітей вже на першому році життя мають поставлений діагноз «розумова відсталість». Проблема розумової відсталості є загальнолюдською і з нею стикаються батьки і фахівці в усіх країнах світу. За даними ВООЗ, число людей з порушеннями інтелектуального розвитку досягає приблизно 1 % (при деякій перевазі осіб чоловічої статі) [1].

Розумова відсталість – відхилення, від якого страждає понад 120 млн людей в усьому світі. Це одна з найпоширеніших причин позитивної інвалідності. Вважається, що загальна поширеність розумової відсталості – від 1 до 3 % від загальної кількості населення будь-якої країни [2].

О. В. Гаврилов зазначає, якщо раніше розумово відстала дитина могла викликати лише співчуття, то тепер у більшості країн їх вважають рівноправними громадянами. Якщо раніше така дитина розглядалась як потребує допомоги і додаткової системи обслуговування, то тепер – як незалежна, але потребує супроводу і підтримки. Усі ці зміни ставлення до людей з розумовою відсталістю пов'язані з інтенсивними прогресивними процесами, які відбуваються зараз у США, Західній Європі, а в останні десятиліття – і в Україні. Прогресивні процеси зумовлені інтеграцією дітей з особливостями психофізичного розвитку, в тому числі і з порушеннями інтелектуального розвитку, в суспільство і в освітнє середовище. Автор підкреслює, що ці діти законодавчо отримали право на інтегроване навчання у зв'язку з Конвенцією ООН про права дитини, Стандартними правилами про забезпечення рівних можливостей для інвалідів (ООН), Саламанською декларацією про принципи, політику та практичну діяльність у сфері освіти осіб з особливими потребами та Рамками дій щодо освіти осіб з особливими освітніми потребами (ЮНЕСКО). Набули особливого значення питання виявлення їх потенційних можливостей, розробки інноваційних освітніх програм з метою пристосування їх до життя та інтеграції у соціум [1]. Цю думку висловлюють і інші автори [3–6].

Визначення індивідуальних потреб осіб з розумовою відсталістю координується лікарем-психіатром, оскільки розумова відсталість є медичною проблемою, тобто психічним розладом, згідно з Міжнародною класифікацією хвороб 10-го перегляду (МКХ–10), і встановлюється на основі медичного (клініко-психопатологічного) та психолого-педагогічного обстеження з метою визначення потреби в адаптованій навчальній (абілітаційній) програмі, соціальному психолого-педагогічному супроводі, соціальній реабілітації тощо. Наслідком такого психічного розладу є потреба у спеціалізованій медичній (психіатричній, психотерапевтичній, медико-психологічній) допомозі, освітній програмі, корекційній педагогіці та соціальній реабілітації [6].

Відповідно до Міжнародної класифікації хвороб 10-го перегляду, яка залишається загальноприйнятою класифікацією кодування медичних діагнозів в Україні, розумова відсталість – стан затриманого або неповного розумового розвитку, який характеризується насамперед зниженням навичок, що виникають у процесі розвитку, і навичок, які визначають загальний рівень інтелекту (тобто пізнавальних здібностей, мови, моторики, соціальної дієздатності). Розумова відсталість може виникнути на тлі іншого психічного або фізичного порушення або без нього. Ступінь розумової відсталості звичайно оцінюється стандартизованими тестами, що визначають стан пацієнта. Вони можуть бути доповнені шкалами, що оцінюють соціальну адаптацію в даній навколишній обстановці. Ці методики забезпечують орієнтовне визначення ступеня розумової відсталості. Діагноз буде також залежати від загального оцінювання інтелектуального функціонування по виявленому рівню навичок. Інтелектуальні здібності і соціальна адаптація з часом можуть змінитися, проте досить слабо. Це поліпшення може з'явитися в результаті тренування та реабілітації. Діагноз повинен базуватися на досягнутому рівні розумової діяльності на поточний момент. При необхідності ідентифікувати стани, пов'язані з розумовою відсталістю, такі, як аутизм, інші порушення розвитку, епілепсія, розлади поведінки або важкий фізичний недолік, використовують додатковий код.

У МКХ-10 розумова відсталість висвітлюється у класі V (F), що описує психічні розлади та відповідно кодується знаками у розділі F70–F79 [1, 7–9].

ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА ПОНЯТТЯ «РОЗУМОВА ВІДСТАЛІСТЬ» (МКХ-10)

Необхідно зауважити на тому, що в спеціальній літературі можливо зустріти різноманітні визначення терміну «розумова відсталість».

Так, Ке Х., Liu J. зазначають, що за даними ВООЗ розумова відсталість – це стан затриманого чи неповного розвитку психіки, що насамперед характеризується порушенням здібностей, які у період дозрівання забезпечують загальний рівень інтелектуальності, тобто когнітивних, мовних, моторних та соціальних особливостей (World Health Organization, WHO, 1992) [10].

Розумова відсталість може виникнути на фоні іншого психічного чи фізичного порушення або без нього. Або, розумова відсталість – загальний психомоторний розлад, який характеризується значними порушеннями інтелектуального та адаптивного функціонування. Визначається балом IQ до 70 на додаток до дефіциту у двох або більше адаптивних механізмів поведінки, які впливають на повсякденне життя. Інший приклад визначення, розумова відсталість – вроджене чи придбане у ранньому постнатальному періоді недорозвинення психіки з явищами значної недостатності інтелекту, утруднення чи повної неможливості соціального функціонування

індивідуума. Найпростішим чином розумова відсталість визначається виключно за інтелектуальним рівнем IQ: при 50–69 – легка, при менше 50 – важка. У більшості випадків потрібне також порушене соціальне функціонування, що включає знижену особисту незалежність або необхідність спеціального догляду та захисту.

Однак при всій різноманітності визначення терміну «розумова відсталість» необхідно пам'ятати про подвійну вимогу інтелектуальних та соціальних порушень, на що МКХ-10 чітко вказує.

Щодо змін у визначенні терміну «розумова відсталість» у ході перегляду МКХ треба зауважити, що відбулася передусім заміна терміну «розумова відсталість» на термін «інтелектуальна недостатність», який вже використовується у DSM-5 з 2015 року та у МКХ-11 з 2019 року.

Загалом, як зазначають Ке Х., Liu J., термін «інтелектуальна недостатність» застосовується щодо індивідів, у яких раніше діагностували розумову відсталість, збігаючись за типом, ступенем, рівнем, тривалістю і потребою в підтримці і допомозі. Кожен індивід, який відповідав критеріям діагностики розумової відсталості, відповідає критеріям діагностики інтелектуальної недостатності [10].

ДІАГНОСТИЧНЕ ОЦІНЮВАННЯ

Слід зазначити, що ступінь розумової відсталості зазвичай оцінюється стандартизованими тестами, які визначають стан пацієнта. Вони можуть бути доповнені шкалами, що оцінюють соціальну адаптацію в цій обстановці. Ці методики забезпечують орієнтовне визначення ступеня розумової відсталості. Діагноз також буде залежати від загального оцінювання інтелектуального функціонування за виявленим рівнем навичок.

Раніше характеристика розладу повністю фокусувалася на когнітивних функціях, але в даний час визначення включає і компонент, що стосується психічного функціонування, і один з них стосується функціональних навичок людини в середовищі його проживання. Інтелектуальні здібності та соціальна адаптація згодом можуть змінитися, проте досить слабо. Це поліпшення може стати результатом тренування та реабілітації. Тому діагноз повинен базуватися на досягнутому зараз рівні розумової діяльності.

Легка розумова відсталість може бути не помічена до того часу, поки труднощі під час навчання не виявляться у школі. Батьки та вчителі зазвичай досить точно оцінюють рівень здібностей дитини. Але іноді при оцінці інтелекту дитини навіть досвідчені батьки та вчителі грубо помиляються. Тому є сенс доповнити повідомлення батьків та вчителів формальним психометричним тестуванням.

ІСТОРІЯ ПИТАННЯ ТА ТЕРМІНІВ ЩОДО ВИЗНАЧЕННЯ РОЗУМОВОЇ ВІДСТАЛОСТІ

Розумова відсталість називалась по-різному протягом усієї історії розвитку цивілізації, значний період цього часу суспільство погано ставилося до людей з будь-яким типом інвалідності, а також до осіб з обмеженими інтелектуальними можливостями.

Грецькі та римські філософи досить жорстко висловлювались відносно людей з розумовою відсталістю через те, що в ті часи високо цінувався культ здорового тіла та розуму.

В епоху Просвітництва у Європі була розповсюджена практика надання притулку при християнських монастирях людям з розумовою відсталістю, насамперед тим, хто міг фізично виконувати будь-яку роботу.

У XVII ст. британський лікар Томас Вілліс надав перший опис розумової відсталості як хвороби та вже у XVIII та XIX ст. на Заході велике поширення набула ідея інтернатів для людей з розумовою відсталістю. Слід зазначити, що до початку 20-х років минулого століття у західному суспільстві існувала думка, що люди з розумовою відсталістю є моральними дегенератами.

Після завершення Другої світової війни на Заході набули великого значення ініціативи волонтерської організації Civitans (1952), яка ініціювала ідею визнання прав та свобод людей з розумовою відсталістю (з ментальними розладами у широкому розумінні), що перебували у постійній ізоляції від суспільства. Оpubлікована основна робота Вульфа Вольфенсбергера «Походження та природа наших інституційних моделей» наголошувала на необхідності кардинально змінити ставлення суспільства до людей з розумовою відсталістю як до рівних та надати їм можливості максимально перебувати у суспільстві. І вперше в історії людської цивілізації був сформульований принцип «нормалізації» (normalization). Успішні судові позови проти урядів і зростаюча обізнаність суспільства про права людини та самозахист також зробили важливий внесок у цей процес, що призвело у США до затвердження Закону про громадянські права інституціоналізованих осіб у 1980 році. Через такі зміни, починаючи з 1960-х років і дотепер, більшість західних держав перейшли до ліквідації сегрегованих установ. А до середини 1970-х років більшість урядів взяли на себе зобов'язання деінституціоналізації і почали підготовку до спільного переміщення людей з розумовою відсталістю в суспільство відповідно до принципу нормалізації (normalization). Слід звернути увагу, що у більшості країн цей процес був завершений до кінця 1990-х років, хоча дебати з приводу того, чи варто закривати подібні установи, продовжуються.

Деінституціоналізація (deinstitutionalization) – передбачає «процес звільнення як найбільшого числа «особливих» дітей так і дорослих із ув'язнень в закритих установах та розміщення їх у місцевій спільноті». Ініціаторами

деінституціоналізації та принципу «educational mainstreaming» по відношенню до людей з розумовою відсталістю стали американські вчені Семюел Кірк (Samuel A. Kirk, 1904–1996) та Джеймс Галлахер (James J. Gallagher, 1926–2014). У зв'язку з цим з'явився термін «educational mainstreaming» «навчання дітей з обмеженими можливостями в загальному потоці».

Разом зі зменшенням прийнятності старих термінів та змінами в термінології установам усіх видів також довелося неодноразово змінювати свої назви. Це вплинуло як на назви спеціалізованих шкіл, так і лікарень, товариств, державних установ та наукових журналів. Наприклад, Інститут психічної субнормальності м. Мідленд спочатку змінив назву на Британський інститут психічних розладів, а потім на Британський інститут вивчення проблем навчання, як називається і досі. Така тенденція відзначалась по відношенню до обмежених можливостей психічної та фізичної природи, меншою мірою до сенсорних порушень.

Слід зауважити, що після завершення Другої світової війни, терміни, що позначають недоумство (малоумство), стали піддаватися евфемізації (евфемізм-благомовність – означає «нейтральне за змістом»), у зв'язку з чим традиційні терміни, які використовувалися задовго до появи психіатрії, стали вважатися образливими. Вони часто трапляються у старих книгах, наукових працях, а також у переписах населення.

У 1915 р. Еміль Крепелін запропонував термін «олігофренія» як синонім поняття «загальна затримка психічного розвитку». Запропонований термін був аналогічним сучасному поняттю розумової відсталості, що використовується останні декілька десятиліть. У наступному переліку наводяться розповсюджені у минулому та сучасні терміни, які визначають розумову відсталість або когнітивний дефіцит.

- Кретин (найстаріший термін).
- Аменція (стародавній термін, 1890 р.).
- Затримка розумового розвитку (застарілий термін, 1895 р.).
- Слабоумний (Велика Британія, 1911–1960 рр.).
- Дебіл (застарілий термін, США, 1910 р.).
- Ідіоти та недоумки від народження (застарілий термін, 1912 р.).
- Олігофренія (застарілий термін, автор Е. Крепелін, 1914 р.).
- Імбецил (застарілий термін).
- Ідіот (застарілий термін).
- Маразматик (застарілий термін).
- Малоумство (застарілий термін).
- Монголізм або «Монголоїдний ідіот» (застарілий термін, існував до 1960-х років).
- Відсталий (сучасний термін, соціально принизливий за результатами опитування службою BBC, 2003 р.).

- Генералізована недостатня освіта (сучасний термін, Англія).
- Загальмований (сучасний термін, соціально принизливий за результатами опитування службою BBC, 2003 р.).
- Затримка у розвитку (сучасний термін).
- З обмеженими можливостями (сучасний термін).
- Інтелектуальна недієздатність (сучасний термін, США).
- Інтелектуальна недостатність (сучасний термін МКХ-11, DSM-5).
- Ненормальний (соціально принизливий термін).
- Обмежений у розвитку (сучасний термін).
- Обмежена здатність до розумової діяльності (сучасний термін, США).
- Особливий (сучасний термін).
- Порушення розвитку (сучасний термін, США).
- Придурок (соціально принизливий термін).
- Прикордонне інтелектуальне функціонування (сучасний термін).
- Ретардація психічного розвитку (сучасний термін).
- Розумова відсталість (сучасний термін).
- Розумова субнормальність (сучасний термін).
- «Розумова відсталість, що піддається навчанню» (сучасний термін).
- «Розумова відсталість, що піддається тренуванню» (сучасний термін).

Слід згадати одного із світових піонерів-дослідників причин розумової відсталості Генрі Х. Годдарда (США, 1866–1957), який наводив докази на користь спадкового інтелекту і був захисником еugenіки. Для клінічного використання він також ввів термін тогоп (придурок, недоумок, дебіл). Термін «дебіл» був введений Американською асоціацією з вивчення слабоумних у 1910 році, після роботи Генрі Х. Годдарда, для позначення дорослої людини з психічним віком від 8 до 12 років.

Далі наводяться сучасні терміни, які визначають розумову відсталість та поширені у США, Канаді та Австралії.

- Інтелектуальна недієздатність (загальноновизнаний термін).
- Розлад розвитку (термін широкого значення).
- Порушення розвитку (використовують батьки, професіонали, лікарі).
- Затримка розумового розвитку (досі використовують школи).
- Недолік розумового розвитку (використовують школи).

У Великій Британії, на відміну від Америки та Австралії, перелік сучасних термінів щодо визначення розумової відсталості дещо ширший.

- Розумова неповноцінність (загальноновизнаний термін).
- Розумова відсталість (використовується у Шотландії).
- Слабоумство (використовується в Уельсі).
- Нездатність до навчання (загальнономедичний термін з 1997 р.).
- Проблеми у навчанні (термін використовують соціальні служби, заклади освіти).

- Специфічні труднощі у навчанні.
- Помірні труднощі у навчанні.
- Серйозні труднощі у навчанні.
- Глибокі труднощі у навчанні.

В Україні в сучасній термінології визначення розумової відсталості слід звернути увагу на традиційне застосування терміну «розумова відсталість», але іноді трапляється використання вже застарілих термінів:

- дебільність (від латинського *debilis* – немічний, слабкий) відповідає легкому ступеню розумової відсталості;
- імбецильність (від латинського *imbecillus* – слабкий, незначний) відповідає помірному/тяжкому ступеню розумової відсталості;
- ідіотія (від грецького *idioteia* – невігластво) відповідає глибокому ступеню розумової відсталості.

Термін «розумова відсталість», який досі застосовується в Україні відповідно до МКХ-10, був використаний для заміни цих термінів. Але до початку 1960-х років цей термін також частково став набувати принизливого змісту. Сьогодні старі терміни замінені на нові, як-от «обмежений у розвитку», «особливий» або «з обмеженими можливостями», які вже також набувають принизливого змісту та їм намагаються знайти заміну з більш нейтральним змістом, тобто піддати евфемізації.

У ході останнього перегляду МКХ було проведено заміну терміну «розумова відсталість» на «інтелектуальна недостатність», який починає поступово використовуватись фахівцями в Україні з 2019 року.

Загалом за останні більш ніж 100 років спостерігається динаміка змін не тільки термінів, що визначають розумову відсталість але й у зв'язку з цим назв фахових психіатричних видань та психіатричних закладів (евфемізація). Наприклад, Асоціація лікарів американських шкіл для ідіотів і недоумкуватих (заснована у 1876 р.) неодноразово послідовно змінювала назву за останні 130 років. У 1906 р. зазначений заклад був перейменований в Американську асоціацію з вивчення недоумкуватих, а в 1933 р. в Американську асоціацію з розумової відсталості. Слід відзначити, що у 2007 р. остання була перейменована у Американську асоціацію з інтелектуальних недоліків та вад розвитку.

Важливим є той факт, що Масачусетська школа для ідіотів та недоумкуватих, створена у 1848 р., була першою державною установою для цих осіб не тільки в США, але і в усьому світі. В той період часу погляди на природу розумової відсталості формувались важливими на той час роботами Б. Мореля про виродження (1857 р.) та Ф. Гальтона з евгеніки (1865 р.).

ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Зараз поширеність розумової відсталості повною мірою не вивчена. Спираючись на існуючі Європейські та світові спостереження, вважається, що поширеність розумової відсталості складає приблизно 2–3 % у загальній популяції. Максимальні значення цього показника припадають на вік 10–19 років. У цьому віці пред'являються особливі вимоги до рівня пізнавальних здібностей (шкільна освіта, вступ до університету, призив до військової служби).

Точне оцінювання поширеності розумової відсталості утруднена у зв'язку з відмінностями у діагностичних підходах, ставленням суспільства до психічних аномалій та ступенем доступності медичної допомоги.

У більшості розвинених країн серед контингенту розумової відсталості кількість осіб, які мають легкий та помірний ступінь складає 75–90 %. Співвідношення чоловіків та жінок коливається від 1,5 : 1 до 2 : 1. Так звана несиндромальна чи ідіопатична розумова відсталість становить 30–50 % випадків. Близько 25 % випадків спричинені генетичним розладом.

Ke X., Liu J., посилаючись на дослідження Haggis (2006), підкреслюють, що у світовому масштабі було проведено досить багато досліджень, присвячених оцінці поширеності розумової відсталості. В середньому цей показник коливається від 1 до 3 % [10].

Аналогічні дані наводять і Кузнецов В. М., Булахова Л. А., які відзначають, що поширеність розумової відсталості в різних країнах коливається від 0,7 до 3 %; на більш важкі форми (ідіотію) приходиться 4–5 %, імбецильність – 18–19 % і дебільність – 76–78 % [8].

Ke X., Liu J. підкреслюють, що нещодавно проведений метааналіз показав, що за результатами всіх досліджень середня поширеність розумової відсталості становить 1 %. Поширеність вище серед чоловіків як в групі дітей, так і серед дорослих. Серед дорослих співвідношення жінок до чоловіків варіює від 0,7 : 1 до 0,9 : 1, тоді як серед дітей і підлітків знаходиться в межах від 0,4 : 1 до 1 : 1.

Автори, посилаючись на дані Maulik et al. (2011), відзначають, що показник поширеності розумової відсталості змінюється залежно від рівня доходів населення. Більш висока поширеність спостерігається в країнах з низьким і середнім рівнем доходів, водночас вона майже в два рази вище, ніж в країнах з високим рівнем економічного розвитку. Інший метааналіз, проведений Wittchen et al. (2011), який оцінював дослідження, проведені в європейських країнах і були опубліковані між 1980 і 2009 рр., виявив, що загальні оцінки коливалися від 0,4 до 1,4 %. За даними Jeevanandam (2009), поширеність розумової відсталості в країнах Азії більш-менш відповідає рівню західних країн: від 0,6 до 1,3 %. Kwok et al. (2011) наводять дані національного дослідження в Китаї в 2006 р., за якими поширеність розумової відсталості в цій країні становить 0,75 %, причому в міських районах вона виявилася нижчою (0,4 %), ніж в сільських (1,02 %) [10].

ЕТИОЛОГІЯ ТА ЧИННИКИ РИЗИКУ

Як вказують Ке Х., Liu J., етіологія розумової відсталості неоднорідна. У зв'язку з поліпшенням допологового спостереження менш поширеними стали травми, інфекції та вплив токсичних речовин, тоді як на передній план вийшли генетичні чинники. Не було виявлено специфічної етіології майже в 40 % випадків, особливо при легкій розумовій відсталості. Вплив навколишнього середовища (наприклад, погане харчування, емоційна і соціальна депривація, які відчують діти в бідних сирітських притулках) також може служити причиною розумової відсталості або загострювати її.

Автори зазначають, що причинний зв'язок з розумовою відсталістю був підтверджений для багатьох чинників. Так, чинники, що впливають на розвиток і функціонування мозку дітей в пренатальний, перинатальний і постнатальний періоди, можна розділити на три групи: генетичні, органічні та соціокультурні. Серед генетичних чинників найбільш часто діагностується розумова відсталість через трисомію 21-ї хромосоми і синдром ламкої Х-хромосоми. У зв'язку із значенням, розумова відсталість є однією з основних причин отримання генетичної консультації. Генетичними причинами зумовлено до 50 % випадків важкої розумової недостатності [10].

Також значущими чинниками (органічними та соціокультурними), що впливають на формування розумової відсталості, є:

- внутрішньоутробне ураження плода нейротоксичними чинниками фізичної (іонізуюче випромінювання), хімічної або інфекційної (цитомегаловірус, сифіліс) природи;
- значна недоношеність;
- порушення у процесі пологів (асфіксія, родова травма);
- травми голови;
- гіпоксія головного мозку;
- інфекції з ураженням центральної нервової системи;
- педагогічна занедбаність у перші роки життя у дітей із неблагополучних сімей [10–12].

Слід зазначити, що вагома доля розумової відсталості залишається нез'ясованою етіології. За даними Е. Рід та С. Рід:

- 29 % контингенту хворих на розумову відсталість мають спадкову природу патології;
- 19 % – виявляють велику ймовірність переважання генетичних чинників;
- 9,5 % – первинні зовнішньо-середовищні чинники;
- 42,5 % – етіологія не зрозуміла.

Як підкреслюють Ке Х., Liu J., малоймовірно, що всі випадки розумової відсталості можна розбити на ці групи причин виникнення, в багатьох випадках найчастіше відзначається одночасний вплив генетичних, середовищних та соціокультурних чинників. З іншого боку, для близько 2/3 випадків легкої

і 1/3 важкої розумової відсталості не були встановлені причини, що підкреслює необхідність подальших досліджень в цьому напрямку [10].

Таким чином, в етіопатогенетичному відношенні розумова відсталість є неоднорідною групою. Одним з найбільш вагомих є спадковий чинник, а також екзогенно-органічне пошкодження мозку під час раннього онтогенезу. У наш час достовірні причини розумової відсталості можуть бути встановлені у 30–35 % випадків.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Дотепер в Україні застосовується Міжнародна класифікація хвороб десятого перегляду, яка була розроблена Всесвітньою організацією охорони здоров'я та з 1994 року почала впроваджуватися в державах-членах ВООЗ як загальноприйнята класифікація для кодування медичних захворювань. У 2019 році вийшла нова редакція МКХ-11. Розумова відсталість як розлад описується у класі V (F) та відповідно кодується знаками у розділі F70–F79. Слід зазначити, що у МКХ-10 пропонується класифікація розумової відсталості за ступенем тяжкості.

F70 Розумова відсталість легкого ступеня

F71 Розумова відсталість помірна

F72 Розумова відсталість важка

F73 Розумова відсталість глибока

Далі наводяться основні прояви розумової відсталості за ступенем тяжкості.

Розумова відсталість легкого ступеня. Особи з даним порушенням здатні до навчання, опановують нескладні трудові процеси, можливе їхнє соціальне пристосування у відомих межах. Стандартні тести вказують на рівень інтелекту в межах $IQ = 50-70$. Особи з легким ступенем розумової відсталості засвоюють мову з деякою затримкою, проте вони здатні її використовувати у своєму щоденному спілкуванні, підтримувати розмови на побутові теми, брати участь у бесіді. Але для їх мови характерні фонетичні викривлення, обмеження словникового запасу, недостатність розуміння слів, неточне розуміння та неадекватне вживання. Емоції недостатньо диференційовані, неадекватні. Вони не відповідають значним змінам, які відбуваються навколо або з самою особою. Не дивлячись на те, що такі особи опановують певдинкові норми, їх рольові функції у суспільстві досить обмежені. Несамостійність, підвищена навіюваність і здатність до наслідування часто призводить до того, що поведінка перебуває у значній залежності від прагнень і афектів, від безпосередніх обставин, в яких перебуває суб'єкт.

Розумова відсталість помірного ступеня відповідає $IQ = 35-49$. Розвиток характеризується несформованими пізнавальними процесами. Мислення конкретне, непослідовне, інертне і, як правило, такі особи не здатні до утворення абстрактних понять. Мова починає формуватися у віці 3–5 років, супроводжується дефектами. Словниковий запас досить бідний, складає приблизно 200–300 слів. Таким особам впродовж всього життя потрібна допомога і контроль.

Розумова відсталість тяжкого ступеня в межах IQ = 20–34. Для цих суб'єктів характерним є низький рівень засвоєння різних навичок. Для них притаманні низькі рівні функціонування. Здебільшого у них спостерігаються низький рівень розвитку моторики, порушення координації рухів, наявність інших відхилень, які зумовлені органічними порушеннями головного мозку. Моторна неумілість іноді має такий характер, що їм потрібно значно більше часу для опанування навичками самообслуговування та санітарно-гігієнічними навичками. Частина осіб цієї групи не вміють самостійно пересуватись.

Розумова відсталість глибокого ступеня – IQ нижче 20. Особи є дуже обмеженими щодо можливостей розуміти або виконувати інструкції. Здебільшого вони малорухомі або значно обмежені в моторних можливостях, страждають на хронічні захворювання внутрішніх органів, енурез, енкопрез тощо. Потреби і дії мають примітивний характер, рухові реакції хаотичні, нецілеспрямовані, спостерігаються явища гіперкінезу, інколи виникає моторне збудження без будь-яких причин і наявності зовнішніх подразників. При даному ступеню тяжкості повністю відсутня пізнавальна діяльність.

Слід зазначити, що крім класифікації розумової відсталості за ступенем тяжкості у відповідності до МКХ, яка є загальноприйнятою у сучасній клінічній психіатрії, існують інші класифікації, більшість з яких з часом втратили своє значення у медицині, але залишаються актуальними в суміжних з психіатрією областях. До таких класифікацій належать запропонована Г. Є. Сухаревою етіопатогенетична класифікація олігофренії та альтернативна класифікація олігофренії, розроблена М. С. Певзнер. Остання отримала широке визнання та продовжує застосовуватися у вітчизняній корекційній педагогіці.

Етіопатогенетична класифікація олігофренії Г. Є. Сухаревої широко використовується у вітчизняній психіатрії. Відповідно до цієї класифікації виділяють такі групи олігофренії.

1. Олігофренія ендогенної природи, яка зумовлена ураженням статевих клітин батьків (гаметопатіями):

- синдром Дауна;
- справжня (істинна) мікроцефалія;
- олігофренія, що поєднується із системними ураженнями кісткової системи та шкіри;
- ензимопатичні форми олігофренії, які пов'язані зі спадковими порушеннями обміну (фенілкетонурія, галактозурія та інші ензимопатії).

2. Олігофренія, яка зумовлена шкідливістю, що впливає на дитину в ранньому віці (постнатально) або під час її народження (інтранатально):

- олігофренія, пов'язана із черепно-мозковою травмою в ранньому дитинстві;
- олігофренія, пов'язана з асфіксією або родовою травмою;
- олігофренія, пов'язана з нейроінфекціями, перенесеними в ранньому дитинстві.

3. Олігофренія, яка зумовлена внутрішньоутробним (антенатальним) ураженням плода (фетопатії) або ембріона (ембріопатії):

– олігофренія, пов'язана з внутрішньоутробним ураженням ендотоксичними або екзотоксичними агентами (при інтоксикаціях вагітної або гормональних порушень у матері);

– олігофренія, яка зумовлена гемолітичною хворобою новонародженого;

– олігофренія, пов'язана з внутрішньоутробним інфекційним ураженням (вірусами грипу, багрянці, гепатиту, збудниками сифілісу, токсоплазмозу, лістеріозу тощо).

Дотепер актуально залишається класифікація олігофренії за М. С. Певзнер, яка була розроблена на основі клініко-етіопатогенетичних принципів:

– неускладнена форма;

– ускладнена порушеннями нейродинамічних процесів;

– з психопатоподібними формами поведінки;

– із порушеннями роботи різних аналізаторів;

– з вираженою лобовою недостатністю.

Зазначена класифікація спрямовує на систему медичних та корекційно-виховних заходів із дітьми із зазначеними розладами.

У літературі наводяться і інші варіанти класифікацій даних станів, які базуються на диференційованості (специфічності) розумової відсталості [9, 13, 14]. Відповідно до такого підходу виділяються:

1) диференційована розумова відсталість (синдромальна);

2) недиференційована розумова відсталість (несиндромальна).

До групи клінічно диференційованої розумової відсталості входять нозологічно самостійні захворювання, у яких розумова відсталість – лише один із симптомів, зазвичай, найважчий.

Диференційовані форми розумової відсталості (*спадково зумовлені форми*):

– синдроми із множинними вродженими аномаліями;

– хромосомні захворювання;

– генетичні синдроми з незрозумілим типом успадкування;

– моногенно успадковані синдроми.

Диференційовані форми розумової відсталості (*екзогенно зумовлені форми*):

– алкогольна фетопатія (фетальний алкогольний синдром);

– інфекційні ембріофетопатії (рубеолярна, токсоплазмозна, цитомегало-вірусна);

– гемолітична хвороба новонароджених.

Диференційовані форми розумової відсталості (*змішаної спадково-екзогенної природи*):

– мікроцефалія;

– гідроцефалія;

– краніостеноз (краніосиностоз);

– вроджений гіпотиреоз.

Диференційовані (синдромальні) форми є нозологічно самостійними розладами зі встановленим етіопатогенезом і характерною клінічною картиною. Часто при диференційованих формах розумова відсталість є лише одним із симптомів серед інших важких проявів цих розладів. Змішаний генез диференційованих форм розумової відсталості включає спадково детермінований низький рівень інтелектуального розвитку та додаткові екзогенно-органічні впливи на ранніх етапах онтогенетичного розвитку, що призводить до обтяження проявів розумової відсталості.

Клінічно недиференційована розумова відсталість – це група, яка не має специфічної клініко-психопатологічної та соматоневрологічної картини розладу. До неї входять відносно легкі форми розумової відсталості, які виникають у сім'ях, для яких характерне накопичення випадків розумової відсталості та наявність мікросоціальних умов, які сприяють їх виникненню. Багато випадків недиференційованої розумової відсталості, легкі за своїми проявами, розглядають у дитячому віці як затримку психічного розвитку, у більш старшому віці – як межову розумову відсталість або як крайній варіант низького інтелектуального рівня у біологічно повноцінних осіб. Здебільшого етіологічні причини виявити неможливо, тому такі стани позначають як недиференційовані (несиндромальні) форми.

Деякі дослідники пропонують у якості альтернативної клінічну класифікацію, яка передбачає розподіл розумової відсталості (незалежно від глибини психічного недорозвинення) на форми:

- стенічну;
- дисфоричну;
- астенічну;
- атонічну.

Крім того, деякі класифікації виділяють:

- «ядерні» форми розумової відсталості (Н. І. Озерецький), для яких властива тотальність психічного недорозвинення, що охоплює всю психіку загалом;
- атипові форми, яким властива нерівномірна структура психічного дефекту з ознаками парціального психічного недорозвинення.

Як приклад атипової форми розумової відсталості наводиться варіант *idiot savant* (синдром саванта, савантизм). Британський лікар Джон Даун у 1887 р. вперше описав цей синдром та надав йому назву *idiot savant* (вчений ідіот). До синдрому саванта належать випадки осіб з загальним розладом психічного розвитку (аутистичний розлад, розумова відсталість), які мають видатні здібності в окремій області знань, що контрастує з загальною обмеженістю особистості. Наприклад, савант Стівен Вілтшир (вік 29 років) накреслив точну топографічну мапу Лондона після одноразового польоту в літаку над містом. Але за межами геніальної здібності («*Islands of Genius*») савант може демонструвати розумову відсталість, навіть помірну. Термін «*Islands of Genius*» – острів геніальності – належить саме до синдрому саванта.

КОЕФІЦІЄНТ ІНТЕЛЕКТУ

Термін «коефіцієнт інтелекту» (IQ) походить від англійського словосполучення «intelligence quotient» та є кількісним оцінюванням рівня інтелекту людини, тобто рівнем її інтелекту в порівнянні із середньостатистичною людиною того ж віку.

Коефіцієнт інтелекту отримують за допомогою використання одного з кількох спеціалізованих тестів. Традиційно, IQ отримували за допомогою ділення ментального віку обстежуваного (вікова група, яка в середньому дає такий самий результат у випадковій вибірці популяції) на хронологічний вік і помножений на сто. Термін запропонував німецький психолог і філософ Вільям Штерн у 1912 році.

Є багато різновидів тестів для визначення IQ, за допомогою яких намагаються виміряти загальні або специфічні здібності: читання, словниковий запас, арифметичні навички, пам'ять, загальні знання, візуальне, вербальне і абстрактне мислення тощо. Наприклад, окрім психометричних методів вимірювання інтелекту (IQ) існують проєктивні методи оцінювання інтелекту (рисуночні тести): «Тест малювання людини» (Гудинаф, 1926); «Малюнок людини» (Маховер, 1946); «Намалюй людину» (Гудинаф, Харріс, 1963).

Слід зазначити, що абсолютно об'єктивних методів вимірювання інтелекту немає. Внаслідок відсутності єдиного розуміння? що таке рівень інтелекту, що таке інтелект, його «різночитання» різними психологами, фізіологами та іншими спеціалістами, в теперішній час IQ сприймають лише як індикатор розумового розвитку.

Як зазначають Ке Х., Liu J., до широко відомих тестів для вимірювання IQ належать: шкала інтелекту Векслера для дітей; шкала інтелекту Векслера для дорослих; набори тестів для дітей Стенфорд–Біне і Кауфмана, прогресивні матриці Равена [10].

Найбільш відома шкала інтелекту Векслера розроблена американцем Девідом Векслером в 1939 році. Шкала інтелекту Векслера для дітей призначена для обстеження дітей у віці від 2 років 6 міс до 7 років 7 міс. Другий варіант шкали інтелекту Векслера – для дітей у віці від 5 до 15 років 11 міс. Шкала інтелекту Векслера для дорослих застосовується для обстеження дорослих віком від 16 до 64 років. Тест включає 11 субтестів, які визначають невербальний, вербальний та загальний інтелект [15].

Ке Х., Liu J. вказують, що попри те, що IQ може з віком до деякої міри змінюватися, він є досить жорсткою конструкцією і значним прогностичним чинником, який із великою ймовірністю прогнозує можливі досягнення. IQ має потужний генетичний компонент, але водночас величезний вплив мають чинники навколишнього середовища. Одні вчені вважають, що інтелект – це вивчена комбінація різноманітних навичок і здібностей, другі переконані, що інтелект є окремою функцією, яка значною мірою визначається генетично, треті впевнені, що існують величезні расові та етнічні відмінності [10].

Автори зазначають, що тести на IQ відрізняються від тестів досягнень. Останні намагаються оцінити навички і знання (наприклад, мову, арифметичні здібності), зазвичай отримані в школі. Тести на IQ вимірюють більше здатності, а не фактичні досягнення. Якщо в минулому акцент робили на так званому «загальному інтелекті», то сучасні теорії розглядають інтелект як більш складний набір здібностей в різних областях (музичні, фізичні, соціальні), які можуть істотно відрізнятись в одній і тій же особистості [10].

Отже, попри те, що коефіцієнт інтелекту багато в чому зумовлений чинниками, які не залежать від людини (генетикою, навколишнім середовищем, статтю, расою тощо), інтелектуальні здібності в деякій мірі піддаються тренуванню, тобто їх можна розвивати.

ОЗНАКИ ТА ПІДТИПИ РОЗУМОВОЇ ВІДСТАЛОСТІ

За даними Ке Х., Liu J., головними ознаками розумової відсталості є затримка інтелектуального розвитку і дефіцит соціально-адаптивного функціонування. Автори зазначають, що залежно від ступеня затримки розвитку інтелектуального функціонування, дефіциту соціально-адаптивної поведінки і IQ, в психіатричних класифікаціях виділяють наступні чотири ступеня тяжкості [10].

Легка розумова відсталість. IQ зазвичай в межах від 50 до 69. Легка розумова відсталість складає майже 80 % всіх випадків розумової відсталості. Розвиток осіб з легкою розумовою відсталістю в перші роки життя протікає повільніше, ніж у нормальних дітей. Основні етапи вони проходять із затримкою. Проте вони здатні до спілкування і опановують базові навички. Особи з легким ступенем не спроможні оперувати абстрактними поняттями, а також до аналізу і синтезу, але можуть набувати навичок читання і простого арифметичного рахунку на рівні третього – шостого класів. Вони можуть виконувати роботу по дому, некваліфіковану і напівкваліфіковану роботу та доглядати за собою. Зазвичай такі індивіди потребують певної підтримки [10].

Докладну характеристику даного стану наводить О. В. Гаврилов [1], який відзначає, що особи з легким ступенем розумової відсталості засвоюють мову з деякою затримкою, проте вони здатні її використовувати у своєму щоденному спілкуванні, підтримувати розмови на побутову тематику, брати участь у бесіді. Але для їхнього мовлення притаманні фонетичні викривлення, обмеження словникового запасу, недостатність розуміння слів та неадекватне вживання. Слово не використовується повною мірою як засіб спілкування. Спостерігається відставання активного словника від пасивного. Такі діти розуміють значно більше слів, аніж використовують їх у своєму мовленні. Активна лексика не лише обмежена, а й перевантажена штампами. Порушення граматичної будови пов'язане з нечастим використанням прикметників, прийменників і сполучників, яких не вистачає в активному словнику. Фразове мовлення бідне, односкладове, без використання складних граматичних конструкцій. Відчуваються труднощі під

час формулювання своїх думок, при переказі прочитаного або почутого. У деяких випадках спостерігається загальний мовленнєвий недорозвиток.

Відчуття і сприймання – це процеси безпосереднього відображення дійсності. Звуження і уповільнення зорових, слухових, кінестетичних, тактильних, нюхових та смакових відчуттів і сприймань призводять до труднощів орієнтування в оточуючому середовищі. Недостатній розвиток сприймання не дає можливості отримати правильне уявлення про те, що є навкруги розумово відсталі дитини і про те, що вона є сама. Суб'єктами даної групи недостатньо вловлюється подібність і відмінність між предметами і явищами, які мають лише окремі однакові ознаки (наприклад, колір). Вони часто не відчують відтінки, помилково оцінюють глибину, об'єм різних властивостей предметів, віддаленість від спостерігача, що пояснюється труднощами аналізу і синтезу інформації, яка сприймається.

Характеризуючи розумово відсталіх дітей з легким ступенем інтелектуального дефекту необхідно зазначити, що довільна увага нецілеспрямована, необхідна значна напруга під час її концентрування, фіксації, вона нестійка, швидко виснажується. Ці діти характеризуються підвищеною розсіяністю, невмінням утримувати увагу на будь-якій діяльності тривалий час. Це створює їм підвищені труднощі під час опановування шкільної програми, елементів самообслуговування, трудових операцій. Характеризуючи увагу, необхідно вказати, що несамостійність, безініціативність, невміння керувати своїми діями, небажання долати навіть елементарні перешкоди, протистояти спокусам і впливам поєднуються з протилежними ознаками. У випадку необхідності такі діти проявляють неабияку настирність при досягненні мети, яка викликає у них емоційне задоволення. Потрібно зазначити, що з віком увага розумово відсталіх дітей легкого ступеня покращується як в кількісному, так і в якісному відношенні.

Мислення є вищою формою відображення оточуючої дійсності, узагальнену і опосередковану словом. У розумово відсталіх дітей даної групи мислення конкретне, обмежене безпосереднім досвідом і необхідністю забезпечення нагальних потреб, непослідовне і стереотипне, некритичне. Слабка роль мислення у регулюванні поведінки, здатність до узагальнюючих процесів знижена. Розумово відстала дитина не планує свою активність по етапах і, тим паче, не прагне передбачити наслідки. Під час своєї діяльності не враховує труднощі. Оскільки воно формується в умовах неповноцінного чуттєвого пізнання, мовленнєвого недорозвитку, обмеженої практичної діяльності, має певну специфічність. Таким дітям притаманна низька здатність до узагальнень і абстрагувань. Пам'ять – це вхідні ворота інтелекту. Без пам'яті неможливе формування особистості людини, оскільки саме завдяки їй суб'єкт здатний усвідомлювати минулий досвід і використовувати отримані знання, вміння та навички для планування своєї поведінки та формування певної системи відношень до оточуючого світу. Пам'ять дітей з легким ступенем інтелектуальних порушень характеризується уповіль-

неністю, нестійкістю, неточністю під час необхідності відтворення певних подій. Найбільш нерозвиненим є логічне опосередковане запам'ятовування. У той же час механічна пам'ять може бути збережена і навіть досить непогано сформована. У більшості випадків такі діти запам'ятовують лише зовнішні ознаки предметів і явищ; спричиняють значні труднощі пригадування внутрішніх логічних зв'язків і узагальнених мовленнєвих висловлюваннях.

Емоції недостатньо диференційовані, неадекватні. Вони не відповідають значним змінам, які відбуваються навколо і з самою розумово відсталою людиною. Емоції характеризуються нестійкістю, часто бувають неадекватними, непропорційні впливам зовнішнього світу за своєю динамікою.

Дуже важко і повільно у цієї категорії дітей формуються вищі почуття: гностичні, моральні, естетичні тощо. Слабкість мислення гальмує їхнє формування. Такі почуття, як совість, честь, відчуття відповідальності, патріотизм можуть сформуватись лише за допомогою цілеспрямованого виховання. Не дивлячись на те, що такі діти оволодівають поведінковими нормами, їхні рольові функції у суспільстві досить обмежені. Це особливо чітко видно на сучасному етапі розвитку спільноти, де кількість ролей, якими повинна оволодіти людина, є значною, що в деяких випадках обмежує здатність осіб з легким ступенем стійкого інтелектуального порушення адаптуватись у соціальному середовищі. Несамостійність, підвищена навіюваність і здатність до наслідування часто призводить до того, що поведінка перебуває у значній залежності від прагнень і афектів, від безпосередніх обставин, в яких перебуває розумово відстала людина.

Психомоторний недорозвиток проявляється в уповільненні темпу розвитку локомоторних функцій, у непродуктивності і недостатній доцільності рухів, у руховій тривожності, неадекватній руховій активності. Рухи загалом недостатньо плавні, рухові режими характеризуються бідністю, непластичністю, інертністю. Спостерігається наявність рухових штампів. Значні труднощі виникають під час дрібної моторної активності, а також під час використання жестикуляції і міміки. Здебільшого діти досягають цілковитої самостійності в навичках самообслуговування (харчування, одягання, особистої гігієни), навіть якщо темп розвитку цих функцій значно повільніший, ніж у дітей з нормальним психофізичним розвитком. Головні труднощі зазвичай проявляються під час навчання в школі, де в багатьох з них виникають проблеми з читанням і письмом. Проте з відповідною підтримкою та допомогою діти з легким ступенем розумової відсталості можуть оволодіти базовими навичками догляду за собою, їхня відсталість може бути значною мірою компенсована. Взагалі в осіб з легким ступенем розумової відсталості поведінкові, емоційні та соціальні проблеми в зв'язку з ними потреба в терапії і підтримці більше нагадують проблеми людей з нормальним рівнем інтелекту, ніж специфічні проблеми осіб з помірним і важким ступенями розумової відсталості.

Помірна розумова відсталість. IQ зазвичай в межах від 35 до 49. Помірна розумова відсталість становить майже 12 % всіх випадків розумової відсталості. Такі індивіди повільно проходять стадії інтелектуального розвитку, в них порушені здатності до навчання і логічного мислення, проте вони здатні до комунікації і при деякій допомозі можуть доглядати за собою. Під наглядом вони можуть виконувати некваліфіковану або напівкваліфіковану роботу [10].

За визначенням О. В. Гаврилова, помірна розумова відсталість – це середній ступінь психічного недорозвитку, що характеризується несформованими пізнавальними процесами [1]. Мислення у таких дітей конкретне, непослідовне, інертне і, як правило, не здатне до утворення абстрактних понять. Особи з таким ступенем розумової відсталості мають відставання в розвитку розуміння та використання мовлення, їхні можливості у цій сфері обмежені. Мовлення починає формуватися у віці 3–5 років, супроводжується дефектами. Словниковий запас досить бідний, складає приблизно 200–300 слів. Активний словник значно менший, ніж пасивний, але діти даної групи досить рідко використовують слова з пасивного словника. Ці діти краще розуміють звернене мовлення. Самостійно побудувати складну мовленнєву конструкцію не можуть; здатні повторити мовленнєві висловлювання інших.

Розвиток навичок самообслуговування та функцій рухового апарату також відстає, таким людям впродовж всього життя потрібна допомога і контроль. Рухи уповільнені, вайлуваті, що стає перешкодою для формування навичок бігу і не дозволяє декому з них навчитись стрибати. Моторна недостатність спостерігається практично у всіх дітей даної групи. Вони мають значні труднощі при переключенні рухів, швидкої зміни поз і дій. Якщо дитина має значні порушення моторики у вигляді паралічів і парезів – формування навичок самообслуговування, санітарно-гігієнічних навичок вимагає значної затрати енергії з боку педагогів. Найбільш часто виникають труднощі у випадку виконання дій, які вимагають диференційованих рухів пальців.

Також спостерігаються значні порушення уваги. Вона швидко розсіюється, діти повільно концентруються, часто відволікаються на другорядні ознаки, не вміють довго її утримувати на одній діяльності. Слабка активна увага перешкоджає досягненню будь-якої поставленої мети, навіть елементарної. Увага зразу ж відволікається, якщо така дитина починає відчувати під час виконання тих чи інших операцій навіть елементарні труднощі. В деяких випадках спостерігаються парадокси – неможливість відволікти дитину на інший подразник. Інколи це трапляється у випадках, якщо діяльність, якою вона зайнята, викликає у неї емоційно-позитивні реакції. Пам'ять дітей цієї групи формується досить повільно, матеріал запам'ятовується лише після багаторазових повторень, швидко забувається. Знання погано використовуються на практиці. Логічна і механічна пам'ять знаходяться

на однаково низькому рівні. Діти не можуть запам'ятати назви предметів, пригадати, про що йшлося на попередньому занятті. Але поряд з цим у деяких з них відмічають випадки надзвичайно розвиненої пам'яті на цифри, дати, події, імена тощо (так звана гіпертрофія пам'яті).

Досить яскраво недоліки мислення проявляються у цієї категорії дітей при формуванні у них навичок читання, письма, рахунку. Вихованці не здатні зрозуміти прочитане (хоч інколи навчаються технічно правильно відтворювати текст), допущені помилки ними не помічаються, і, отже, не виправляються. Вони можуть навчитись рахувати у межах 10, інколи в межах 100 на наочному матеріалі, але абстрактний рахунок, навіть у межах першого десятка їм у більшості випадків недоступний.

Поряд із порушеннями абстрагування та узагальнення у цих дітей спостерігаються слабкість регулюючої функції мислення. Вони не вміють своєчасно користуватись вже засвоєними діями, не обдумують свої вчинки, не передбачають результат. У них не виникає сумнівів у правильності своїх дій, вони не думають, що їхні вчинки можуть бути неправильними або антисоціальними. Слабкість регулюючої функції мислення не дозволяє цій категорії дітей виділити у матеріалі суттєве і відкинути другорядне, різко знижує якість пам'яті. Недостатнє орієнтування й усвідомлення матеріалу призводить до того, що він запам'ятовується у суто випадкових співвідношеннях. Ці діти повільно утворюють логічні зв'язки і, як правило, краще запам'ятовують те, що безпосередньо пов'язується з задоволенням їхніх фізіологічних потреб. Вони не вміють цілеспрямовано та усвідомлено пригадувати матеріал.

Повністю незалежне проживання дорослої людини з помірно розумовою відсталістю здебільшого неможливе. Проте такі люди цілковито мобільні та фізично активні. Більшість з них здатні встановлювати контакти, спілкуватись з іншими людьми, бути залученими до простих соціальних дій.

Важка розумова відсталість. IQ зазвичай в межах від 20 до 34. Важка розумова відсталість складає від 3 до 4 % всіх випадків розумової відсталості. Кожен з аспектів розвитку особи з важкою розумовою відсталістю в ранні роки характеризується явною затримкою. Такі особи зазнають труднощів з вимовою слів і мають дуже обмежений словарний запас. За допомогою інтенсивних тренувань вони можуть обмежено набувати основні навички самообслуговування, але як і раніше потребують постійної підтримки вдома і в громаді.

За Гавриловим О. В., ця категорія дітей подібна до групи з помірно розумовою відсталістю за клінічною картиною та ознаками органічного ураження центральної нервової системи. Так само як і для осіб з помірно розумовою відсталістю, для цих осіб характерним є низький рівень засвоєння різних навичок. Для них притаманні низькі рівні функціонування. У більшості з них спостерігаються низький рівень розвитку моторики, порушення координації рухів, наявність інших відхилень, які зумовлені органічними

порушеннями головного мозку. Моторна неумілість іноді має такий характер, що їм потрібно значно більше часу для опанування навичками самообслуговування і санітарно-гігієнічними навичками. Частина з них навіть після тривалих тренувань не вдається опанувати такі дрібні рухи, як застібання гудзиків, шнурування, накладання одного предмета на інший тощо. Оскільки формування навіть елементарних знань з рахунку, письма, читання не дає суттєвих просувань у даному напрямку, то робота з ними зводиться до розвитку і простого тренування необхідних навичок самообслуговування та санітарно-гігієнічних навичок, навичок соціальної адаптації і виконання елементарних трудових операцій.

Частина дітей цієї групи не вміють самостійно пересуватись. Дефекти моторики супроводжуються значними відхиленнями у будові черепно-мозкової коробки, опорно-рухового апарату, патологічного розвитку кінцівок, порушенням функціонування шкіри та органічними відхиленнями у функціонуванні внутрішніх органів, диспластичною тілобудовою, дисгенетичними ознаками тощо.

Самостійно використати навіть натреновані знання діти цієї категорії в більшості випадків не зможуть. При формуванні навичок соціалізації необхідно мати на увазі, що у дітей цієї групи немає достатнього для спілкування словникового запасу. У своєму мовленні вони використовують лише найбільш знайомі слова і мовленнєві штампи, заучені граматичні конструкції, водночас часто не усвідомлюючи їхнього змісту. При спілкуванні використовують додаткові невербальні форми комунікації – жести, міміку, деякі звуки, якими висловлюють свої бажання і потреби. Краще йдуть на контакт зі знайомими людьми, завдяки чому після тривалих тренувань у них вдається сформувані елементи соціалізованих емоцій.

Спостерігається значне порушення вищих психічних функцій. Вони запам'ятовують лише ту діяльність або ті явища чи процеси, які викликають у них позитивні емоційні переживання. Увага не концентрується, вони можуть відволікатись на будь-які, навіть незначні і другорядні подразники. Сконцентрувати увагу надзвичайно складно. У кращому випадку, після тривалих занять можна зацікавити таку дитину якоюсь певною діяльністю на декілька хвилин.

Абстрактне мислення практично відсутнє. Вони не можуть зробити навіть елементарних висновків або узагальнень. Як правило, інтелектуальні порушення супроводжуються вираженою неврологічною патологією: паралічами, парезами, гіперкінезами.

Принципова відмінність між помірною і тяжкою розумовою відсталістю полягає в тому, що останні страждають на виражені моторні відхилення або інші клінічні прояви, що свідчать про значне органічне ураження. Такі відхилення, які притаманні даній категорії осіб, не дозволяють їм самостійно жити у соціальному середовищі.

Глибока розумова відсталість. IQ зазвичай нижче 20. Глибока розумова відсталість складає 1–2 % всіх випадків розумової відсталості. Ці індивіди не здатні самотійно дбати про себе, у них не розвинена мова. Їх здатності виражати емоції значно обмежені і погано вивчені. Дуже часто спостерігаються судомні напади, інвалідність внаслідок соматичних порушень і низька очікувана тривалість життя.

Як зазначає О. В. Гаврилов, особи з глибокою розумовою відсталістю є дуже обмеженими щодо можливостей розуміти або виконувати інструкції. Більшість з них малорухомі або значно обмежені в моторних можливостях, страждають на хронічні захворювання внутрішніх органів, енурез, енкопрез тощо. Потреби і дії мають примітивний характер, рухові реакції хаотичні, нецілеспрямовані, спостерігаються гіперкінези, інколи виникає моторне збудження без будь-яких причин і наявності зовнішніх подразників.

З такою патологією повністю відсутня пізнавальна діяльність. Особи ніяк не реагують на оточуючих, навіть сильним звуком і яскравим світлом не можна привернути їхню увагу і утримувати її хоча б деякий час. Вони не здатні до будь-яких диференціацій. Часто не впізнають рідних, близьких, реагують лише на тих людей, які постійно працюють з ними. Такі глибокі порушення визначаються як нездатність утворювати нові зв'язки, робити навіть елементарні висновки й узагальнення. Вони здатні розуміти лише прості форми невербального спілкування, в основі яких лежать реакції отримання задоволення, не можуть опанувати елементарні навички самообслуговування, не вміють піклуватись про себе і потребують постійної допомоги, опіки і контролю. Окремі з них можуть навчитись самотійно їсти.

Розуміння мовлення в кращому випадку обмежується розумінням і виконанням окремих команд, інструкцій, які дають їм ті люди, що задовольняють їхні потреби, вмінням за допомогою звуків просигналізувати про необхідність негайної допомоги. Дехто з них може частково навчитись орієнтуватись у навколишньому просторі, адже органи чуттів (зір, слух) у них можуть бути не порушеними. На основі збережених аналізаторних систем вдається у декого з них сформувати елементарні санітарно-гігієнічні навички і навички самообслуговування, про які вони можуть просигналізувати і при виконанні яких має бути присутній дорослий. Водночас з боку дорослого проводиться постійний контроль і допомога у виконанні необхідних дій.

У них порушені смакові і нюхові відчуття, в результаті чого вони можуть їсти неїстівні предмети і практично не реагувати на різкі запахи. Вони не відрізняють гаряче від холодного, не мають уявлення про глибину і висоту.

Емоційні реакції у них практично відсутні. Емоції не є показником стану такої дитини. Про її стан не можна зрозуміти за виглядом її обличчя, за позою, за рухами. Така дитина може перейти з одного стану в інший (від ейфоричного до дисфонічного, або навпаки) без жодних зовнішніх подразників, які б до цього її стимулювали. Вольові якості у будь-яких проявах відсутні. У них часто виникають афективні спалахи, які проявля-

ються у прагненні нанести собі рани (аутоагресія). Під час таких спалахів вони можуть битися головою об стіну, кусати собі руки, бити п'ятками об підлогу, викручувати пальці тощо. Через понижену больову чутливість такі рани не спричиняють у них дискомфорту. Одні з них апатичні, повільні, інші, навпаки, злобливі, агресивні, дратівливі.

ПРОБЛЕМИ ЗІ ЗДОРОВ'ЯМ, АСОЦІЙОВАНІ З РОЗУМОВОЮ ВІДСТАЛІСТЮ

За даними Ке Х., Liu J., у порівнянні з нормальними особами, індивіди з інтелектуальною недостатністю схильні до вищого ризику виникнення інших проблем зі здоров'ям [10]. Автори зазначають, що за дослідженнями Oeseburg et al. (2011) до найбільш поширених захворювань належать: епілепсія (22 %), церебральний параліч (20 %), тривожні розлади (17 %), опозиційний розлад (12 %) і аутизм (10 %).

Епілепсія. Ке Х., Liu J. відзначають, що за дослідженнями Агуа et al. (2011) від 1 до 13 % дітей з синдромом Дауна страждають на епілепсію. Автори вказують, що, за даними Fiumara et al. (2010), епілепсія, часто протікає у важкій формі і важко піддається лікуванню та спостерігається у 85 % пацієнтів з синдромом Ангельмана в перші три роки життя, а у пацієнтів з ламкою Х-хромосомою, за інформацією Qiu et al. (2008), висока схильність до розвитку епілепсії [10].

Проблеми з поведінкою. Часто трапляються такі симптоми як неспокій (дитина або доросла людина постійно знаходиться в русі, не може всидіти на одному місці), погана концентрація, імпульсивність, спалахи гніву, дратівливість та плаксивість. Можуть спостерігатися також інші варіанти неспокійної поведінки, як-от агресія, самоушкодження (наприклад, удари головою) та повторювані стереотипні розгойдування. Якщо така поведінка постійна та приймає важкі форми, то вона може стати для сім'ї, в якій перебуває така особа, джерелом серйозного стресу. Таким чином, при наданні допомоги та призначенні лікування необхідно приділити увагу ослабленню такої поведінки [10, 16].

Сенсорні порушення. За даними авторів, проблеми зі слухом і зором представлені приблизно у 5–10 % осіб, страждаючих на розумову відсталість. Іноді ці проблеми вирішуються використанням слухового апарату чи окулярів, або за допомогою хірургічного втручання, наприклад, в разі катаракти.

Розумова відсталість може поєднуватися з іншими порушеннями розвитку, такими як церебральний параліч, аутизм, проблеми з промовою.

Особи з поєднаною патологією створюють значні проблеми в плані надання допомоги [10].

НАЙБІЛЬШ ПОШИРЕНІ СТАНИ, АСОЦІЙОВАНІ З РОЗУМОВОЮ ВІДСТАЛІСТЮ

Розумова відсталість при аномаліях аутосомних хромосом

Кузнецов В. М., Булахова Л. А. зазначають, що в даній групі описані десятки синдромів, зазвичай, важкого ступеня, крім трисомії 8, яка є мозаїчним варіантом і призводить до пограничного та легкого ступенів розумової відсталості. Далі наводяться найбільш часті і клінічно окреслені форми аномалій аутосомних хромосом, асоційованих з розумовою відсталістю [8].

Синдром Дауна (синдром трисомії 21) являє собою хромосомне захворювання, спричинене додатковою копією генетичного матеріалу 21-ї хромосоми, що впливає на розвиток тіла та мозку. Синдром був вперше описаний англійським лікарем Джоном Дауном, а в 1959 році Жером Лежен встановив, що він спричиняється трисомією 21 [10].

В літературі відзначається, що синдром Дауна трапляється у 10 % хворих олігофренією. Частота серед новонароджених 1 : 700–1000, підвищується з віком матері і після 40 років складає 1 : 50. Імовірність народження другої дитини з синдромом Дауна в сім'ї при трисомному варіанті в першій – дорівнює 1–2 % у матерів у віці до 30 років, і підвищується з віком. При транслокаційному варіанті (на 13–15-ту хромосому) ризик народження другої хворої дитини складає 10–11 %, якщо мати є носієм збалансованої транслокації, і 2,4 % – при наявності такого ж у батька. При наявності збалансованої транслокації 21-ї аутосоми на 21-шу в батька чи матері ризик народження хворої дитини складає 100 % [8, 17].

Синдром Дауна може бути діагностований пренатально і постнатально за допомогою хромосомного аналізу, відповідно до якого його можна розділити на чотири групи: трисомія 21, мозаїцизм, транслокація і дуплікація частини хромосоми 21 [18].

Щодо клінічних ознак синдрому Дауна, то звертає на себе увагу те, що розумова відсталість зазвичай легка. В багатьох випадках такі особи володіють хорошими соціальними навичками.

Індивідам з синдромом Дауна притаманний характерний зовнішній вигляд: брахіцефалія, епікантус, монголоїдний розріз очей, страбізм, плями Брушфільда на райдужці, плоский ніс, низько посаджені і округлені вухні раковини, макрогловія, відкритий рот, коротка шия, брахідактилія, клинодактилія п'ятого пальця, атипові відбитки пальців, широка відстань між великим і вказівним пальцем ноги, відоме як сандалеподібна стопа. У професіоналів склався стереотип щодо зовнішнього вигляду таких осіб – «діти однієї матері».

Для осіб з синдромом Дауна характерні порушення фізичного розвитку – низький зріст, укорочені кінцівки і слабкі зв'язки. Часто присутні різноманітні супутні медичні проблеми, включно з вродженими вадами серця, дуоденальною обструкцією, втратою слуху, офтальмологічними проблемами, гіпотиреозом, ранньою деменцією та лейкемією [19–21].

За даними Ке Х., Liu J., синдром Дауна може бути виявлений за допомогою пренатального скринінгу. Найбільш поширені скринінгові процедури включають: аналіз змісту в сироватці крові матері AFP, людського хоріонічного гонадотропіну (hCG), некон'югованого естріола та ІННА на 15–20-му тижнях вагітності; ультразвукове дослідження товщини комірцевого простору плода з вимірюванням в крові матері рівня вільного бета-hCG та РАРРА на 10–13,5 тижнях вагітності.

Автори відзначають, що для сімей з високим ризиком зачаття дитини з синдромом Дауна більш точні результати дадуть інвазивні діагностичні тести: амніоцентез; біопсія ворсин хоріона або черешчкірний забір пуповинної крові, виконані в кінці першого триместру, або на початку другого триместру вагітності [10].

Кузнецов В. М., Булахова Л. А. підкреслюють, що у зв'язку з великою поширеністю захворювання не менш важливими є питання соціальної адаптації хворих. Вирішальне значення набуває трудове навчання, а при легкому ступені захворювання – навчання в допоміжній школі. Водночас варто використовувати жвавість їхніх емоцій та фізичну активність [8].

Слід зазначити, що на сьогодні, наприклад, в Іспанії 85 % дітей з синдромом Дауна відвідують загальні, неспеціалізовані школи та навчаються разом з іншими дітьми. Відомий іспанець Пабло Пінєда страждає на синдром Дауна, в свій час завдяки зусиллям родини та суспільства зміг здобути вищу освіту та зараз займається викладацькою роботою в школі іспанського міста Кордова. На міжнародному кінофестивалі в Сан-Себастьяні в 2009 р. Пінєда отримав приз за кращу чоловічу роль у фільмі «Я теж», де зіграв університетського викладача з синдромом Дауна. «Взагалі таку дитину потрібно виховувати як дитину, а не як «інваліда». Батьки повинні розмовляти з нею, оскільки найлютіший ворог дітей з синдромом Дауна – тиша... Батьки повинні завжди бути з ними, повинні показувати, що це їхня дитина» (П. Пінєда). В нашій країні відомий єдиний випадок, коли особа з синдромом Дауна, Богдан Кравчук, зміг здобути вищу освіту на історичному факультеті Волинського університету (2019 рік). Зараз Богдан проживає з мамою та працює екскурсоводом у місцевому музеї Ковеля.

Аномалії 9-ї хромосоми представлені трисомією довгого, короткого плечей, мозаїчними варіантами повної трисомії, делецією плечей 9-ї хромосоми. В цій підгрупі найбільш часто трапляється синдром трисомії по короткому плечу 9-ї хромосоми, описаний Реторе у 1970 році. Трапляється у 2 рази частіше у жінок. За частотою серед дітей з розумовою відсталістю займає 2 місце після синдрому Дауна.

Тривалість вагітності зазвичай нормальна. Відзначається пренатальна помірна гіпоплазія, затримка росту. Характерні мікробрахіцефальний череп з плоскою потилицею; антимонголоїдний розріз глибоко посаджених очей, гіпертелоризм, епікант, страбізм, зіниці розташовані ексцентрично біля внутрішнього кута ока, косоокість; ніс великий, «м'ясистий», спинка носа

стовщена в середній третині, мембранозна частина перегородки носа тонка, виступає зовні, коротка верхня і вивернута нижня губа, кути рота опущені, високе дугоподібне піднебіння, при відкритому роті – «крива усмішка»; підборіддя кругле, виступає, з горизонтальною ямочкою, мікрогнатія; вушні раковини великі, відстовбурчені, низько розташовані, зі згладженими лініями; шия коротка, іноді з рудиментарними крилоподібними складками; часті грижі пуповинного кільця і білої лінії живота, западини під ключицями. Руки мають характерний вигляд з занадто довгими долонями порівняно з пальцями. Єдина долонна складка майже постійна. Брахімесозфангангія, іноді клинодактилія, гіпоплазія дистальних фаланг, аномалії міжфалангових суглобів. Аномалії ніг. Дисплазія або аплазія нігтів; нігті часто нагадують пазурі. Помірна синдактилія II–III пальців стоп, широкі I пальці стоп. Приблизно в 1/4 випадків виявляють вроджені вади серця. Шкіра характеризується гіпертрихозом, плямами кольору кави з молоком.

Розумова відсталість може бути різного ступеня. Прогноз для життя сприятливий при відсутності патології внутрішніх органів.

Синдром котячого крику розвивається в результаті делеції короткого плеча 5-ї хромосоми. Описаний вперше у 1963 році французьким вченим Леженом. Трапляється з частотою приблизно 1 : 45 000 у співвідношенні 1 : 1,3 серед чоловіків та жінок відповідно [8].

Діагноз підтверджується генетичним дослідженням із застосуванням одного з методів ідентифікації хромосом. Синдром котячого крику підтверджується наявністю часткової моносомії хромосоми та розвивається при делеції як третини і половини, так і повної втрати короткого плеча 5-ї хромосоми. Для розвитку клінічної картини синдрому має значення не стільки розмір втраченого плеча, скільки втрата конкретного короткого фрагмента 5-ї хромосоми.

При синдромі котячого крику в клінічній картині спостерігається низька маса при народженні, м'язова гіпотонія, луноподібне обличчя з широко посадженими очима. Характерною є дисплазія голосової щілини, внаслідок чого діти мають «нявкаючий» тембр голосу, часті порушення дихальної функції, легеневі захворювання. Відзначається загальне відставання у розвитку. Крім того, трапляються вроджені вади серцево-судинної і кістково-м'язової систем, внутрішніх органів, мікроцефалія, птоз, низьке розташування та деформація вушних раковин, шкірні складки спереду вуха, гіпертелоризм (збільшена відстань між будь-якими парними органами або анатомічними утвореннями), епікантус (вертикальна шкіряна складка біля внутрішнього кута ока, зазвичай з обох сторін) більш виражений, ніж при синдромі Дауна. Клінічна картина синдрому котячого крику варіює залежно від вроджених вад, які і визначають тривалість життя. Специфічної терапії немає.

Синдром Прадера–Віллі рідкісне генетичне захворювання хромосоми 15q11-13. Воно вперше було описано швейцарськими науковцями Андреа

Прадером та Генріхом Віллі в 1959 році. Симптоми включають: зниження м'язового тонусу, проблеми з харчуванням, маленький зріст, неповний статевий розвиток, когнітивну недостатність та постійне відчуття голоду, яке може призводити до переїдання і ожиріння, ендокринних розладів [22].

Ke X., Liu J. зазначають, що, за дослідженням Killeen (2004), поширеність становить в середньому від 1 випадку на 25 000 до 1 на 1 000 новонароджених. У осіб з синдромом Прадера–Віллі високий ризик виникнення проблем з навчанням та увагою. За результатами досліджень Curfs & Fryns (1992) та Cassidy (1997), у більшості цих осіб обмеження розумових здібностей знаходиться в середньому в межах легкої розумової відсталості [10].

В. М. Кузнєцов, Л. А. Булахова наводять дані, які свідчать, що розумова відсталість при синдромі Прадера–Віллі може бути виражена різним ступенем. Діти емоційні, життєрадісні, але у віці старше 7 років у них зазвичай розвивається психопатоподібний синдром з різкими афективними спалахами, немотивованою агресією, відмічається дисфорія і депресія. У 15–20 % хворих у ранньому віці спостерігається судомний синдром [8].

Ke X., Liu J. підкреслюють, що традиційно синдром Прадера–Віллі діагностували за клінічними ознаками, проте зараз діагноз може бути підтверджений за допомогою генетичного тестування. Синдром Прадера–Віллі не піддається лікуванню. Рання діагностика дає можливість застосування ранніх втручань. Таким дітям слід призначити лікування, яке сприяє підвищенню м'язового тонусу. Показані також логопедичні заняття та трудова терапія. Діти шкільного віку досягнуть кращих результатів у високо структурованому шкільному оточенні, а також при спеціальному навчанні. Хороші результати також дають щоденні ін'єкції рекомбінантного соматотропного гормону [10].

Синдром щасливої ляльки (синдром Ангельмана) – розвивається через мікроделецію 15-ї хромосоми. Синдром був вперше описаний Гаррі Ангельманом в 1965 році. Поширеність становить в середньому від 1 випадку на 10 000 до 1 на 20 000 новонароджених (Petersen et al., 1995; Steffenburg et al., 1996). Підставою для діагнозу є наявність клінічних ознак в поєднанні з результатами молекулярно-генетичного дослідження або цитогенетичного аналізу. Зовні у особи з генетично підтвердженим діагнозом синдрому Ангельмана найчастіше спостерігається щасливий вираз обличчя і нестабільна хода з піднятими руками. Іноді зовнішній вигляд дозволяє припустити діагноз, але зазвичай риси обличчя не характерні [10].

Клінічно проявляється дуже специфічним симптомокомплексом у вигляді тяжкої розумової відсталості (зазвичай мова відсутня), спонтанними і провокуючими приступами нестримного сміху, своєрідною атаксією (хода нагадує рухи механічної ляльки). У неврологічному статусі виражені гіпотонія, підвищення сухожильних рефлексів, епілептичні напади, головним чином генералізованого типу. Характерна мікробрахіцефалія, прогенія, діастеми, розбіжна косоокість. Специфічне лікування відсутнє [8, 23].

Розумова відсталість у зв'язку з аномаліями статевих хромосом

При аномаліях статевих хромосом розумова відсталість зазвичай менш виражена, а у деяких випадках навіть відсутня. Але це часті форми патології (від 500 до 3000 народжених відповідної статі) [8].

Синдром Клайнфельтера розвивається в чоловіків з додатковою Х-хромосоною (чи декількома Х-хромосомами) з частотою 1 : 500 новонароджених хлопчиків, 1 : 100–1 : 50 розумово відсталих хлопчиків. Діагноз підтверджується виявленням статевого Х-хроматину в клітках буккального мазка [24].

Синдром Клайнфельтера виявляється в препубертатний і особливо пубертатний періоди, коли стають очевидними мікроорхидизм (яєчка не більш 1,5 см у діаметрі). Розміри і будова зовнішніх статевих органів можуть бути нормальними. Лібідо і потенція у частини хворих знижені внаслідок зниженого утворення андрогенів. Вторинні статеві ознаки слабо виражені: спостерігається зменшене оволосіння на обличчі, у пахвових ямках, на лобку і кінцівках. У багатьох хворих виникає гінекомастія.

Для основного, трисомного, варіанта синдрому Клайнфельтера характерний легкий ступінь психічного недорозвинення в різних ступенях його виразності, і тому дуже часто симптоматика «розчиняється» у рамках невисокого, формально відповідного нормальним значенням інтелекту за умови достатньої соціальної адаптації. Розумова відсталість важкого та глибокого рівнів при синдромі Клайнфельтера трапляється вкрай рідко (при полісомному варіанті захворювання) чи зумовлені складнішими патогенетичними механізмами за участю додаткових екзогенних чинників. У хворих відзначаються часті емоційно-афективні порушення у вигляді депресивних переживань, тужливо-тривожного настрою, фобій, які розвиваються внаслідок не тільки ендокринно-біологічних порушень, але і реакції особистості на зміну тіла в пубертатний період, невизначеність потягів, утруднень відносин з особами протилежної статі, невдач в школі. У пацієнтів з синдромом Клайнфельтера можуть розвиватись і психотичні розлади, а саме реактивні депресії, істеричні психози з іпохондричним синдромом, шизофреноподібні, галюцинаторно-параноїдні стани. Описані випадки розвитку епілепсії.

Лікування спрямовано на стимуляцію психічного та фізичного розвитку з застосуванням лікувальної фізкультури. Призначається замісна терапія чоловічими статевими гормонами та їх синтетичними аналогами в пубертатному віці. При вираженій розумовій відсталості ця терапія небажана через посилення у хворих статевого потягу. Рекомендується видалення молочних залоз з косметичною і психотерапевтичною метою, а також для профілактики злоякісного переродження, що часто спостерігається у цих хворих. Своєчасна діагностика, виховання з урахуванням особистісних

рис хворих із синдромом Клайнфельтера сприяють попередженню психозів, порушень соціальної адаптації і сексуальної поведінки [8].

Синдром трисомії або полісемії X у жінок трапляється з частотою 1 : 1000 серед осіб жіночої статі, серед розумово відсталих дівчаток – 1 : 160. Діагностика базується на визначенні подвійних тілець полового хроматину в клітинах буккального мазка. У більшості хворих із трисомією X і особливо з полісомним набором відзначаються порушення статевого диференціювання, помірно виражені соматичні аномалії. Розумова відсталість легкого, рідше помірного ступеня відзначається у 50 % пацієнтів. Часто статеві органи розвинені достатньо, збережена менструація, 70 % жінок з каріотипом 47,XXX можуть мати дітей, які народжуються зазвичай без хромосомних аномалій. Специфічного лікування немає [8].

Синдром Шерешевського–Тернера (моносомії X) вперше описаний у 1925 році ендокринологом М. А. Шерешевським, який вважав, що хвороба розвивається через недорозвинення статевих залоз і передньої долі гіпофіза та поєднується з вадами внутрішнього розвитку. У 1938 році Г. Х. Тернер на основі отриманих клінічних даних описав характерні для цього синдрому низький зріст, статевий інфантилізм, шкірні крилоподібні складки на бічних поверхнях шиї, деформацію ліктьових суглобів.

Синдром Шерешевського–Тернера характеризується первинною аплазією гонад у жінок, статевим інфантилізмом, низьким ростом (середній ріст – 135 см); наявні вроджені фізичні аномалії (коротка шия, крилоподібні складки шкіри від шиї до надпліччя у 35 % хворих, вальгусна девіація ліктьових і колінних суглобів, синдактилії). Частота синдрому серед новонароджених дівчаток 1 : 3000, серед низькорослих жінок чи дівчаток – 1 : 50–1 : 75.

Діагноз базується на клінічних даних і відсутності статевого хроматину в клітках буккального мазка. Інтелектуальна недостатність у більшості хворих не заважає їм вчитися в загальноосвітній школі. Легка та помірна розумова відсталість відзначається рідше. Слабкі пізнавальні інтереси, неглибоке мислення компенсуються такими якостями, як посидючість, старанність, ощадливість, що допомагає хворим непогано пристосовуватися до роботи, яка вимагає практичності, ручної умілості, старанності, охайності.

У пацієток виявляються такі риси психічного інфантилізму, як сугестивність, примхливість, інтерес до ігор, безтурботне ставлення до свого дефекту, майбутнього, що поєднується з серйозним і відповідальним ставленням до навчання, домашніх обов'язків.

Синдром Шерешевського–Тернера варто диференціювати із синдромом Нуна, який є клінічно подібним, але відзначається нормальним каріотипом і може траплятися у хлопчиків. Інтерес до протилежної статі слабкий, виявляється частіше в думках, фантазіях.

Лікування симптоматичне, спрямоване на посилення росту. Важливою є правильна профорієнтація, що враховує зазначені особливості хворих [25].

Синдром дубль-У, синдром ХУУ чи полісомія по У-хромосомі, трапляється у хлопчиків з частотою 1 : 1000, у популяції високорослих чоловіків (вище 200 см) – 1 : 10. За останніми даними, цей синдром виявляється у 2,5 % у Великій Британії та в 20 % у Данії.

За своїм фізичним та психічним розвитком хлопчики можуть не відрізнятися від однолітків з нормальним хромосомним набором. У деяких дітей можуть траплятися: прискорений ріст, грубі риси обличчя, виступаючі надбрівні дуги, велика нижня щелепа, високе піднебіння, неправильний розвиток великих зубів, патологія ліктьових і колінних суглобів, молоткоподібні пальці, іноді крипторхізм, дисплазія геніталій, погана дрібна моторика.

В 30–40 % випадків виявляється граничний чи легкий ступінь розумової відсталості, може розвиватись синдром гіперактивності, дефіциту уваги. В емоційно-афективній сфері можуть відзначатись дисфорія, ворожість, гнівливість у спілкуванні з оточуючими, імпульсивність. Ці особливості навіть при формально збереженому інтелекті сприяють формуванню асоціальних форм поведінки.

Синдром дубль-ХУ (синдром ХХУУ) трапляється у хлопчиків з частотою 1 : 25 000, фенотипово виявляється поєднанням симптомів, що мають місце при синдромах Клайнфельтера і дубль-У. Розумова відсталість спостерігається частіше, і вона більш виражена, ніж при кожному синдромі окремо.

Синдром ламкої Х-хромосоми (відомий також як синдром Мартіна–Белла і синдром Ескаланте) належить до групи Х-пов'язаних хромосомних захворювань та є найбільш поширеною успадкованою формою розумової відсталості. Він також асоціюється з аутизмом. Мартін і Белл вперше описали цей синдром в 1943 році, а Герберт Лубс (Herbert Lubs) в 1969 році виявив вторинну перетяжку на довгому плечі Х-хромосоми [10].

За даними літератури, частота синдрому ламкої Х-хромосоми складає 1 на 900–1 200 хлопчиків у популяції, 6–10 % серед хлопчиків з розумовою відсталістю. Серед чоловіків трапляється на 30 % частіше, ніж серед жінок. Ламкість Х-хромосоми при кардіологічному дослідженні служить діагностичним маркером захворювання, що не належить до хромосомного [8, 10].

Відкриття молекулярної основи захворювання у вигляді збільшення кількості CGG-повторів в гені ФМР1 в сегменті ХУ27.3 підтвердило генетичну гетерогенність синдрому ламкої Х-хромосоми. Варіант повної мутації (понад 230 повторів) трапляється з порівняно меншою частотою (1 на 5 700 чоловіків у середньому) і має найбільш виражені соматичні та психопатичні фенотипічні прояви.

За даними Ке Х., Liu J., клінічні прояви синдрому ламкої Х-хромосоми у вигляді фізичних, когнітивних, емоційних та поведінкових симптомів коливаються від легкого до важкого ступеня. Загалом у жінок це захво-

рювання протікає значно легше у порівнянні з чоловіками. Фізичний фенотип включає довге вузьке обличчя з виступаючим лобом та відстовбурченими вухами, підвищену рухливість суглобів, пов'язану з дисплазією сполучної тканини, підвищену гнучкість великих пальців та макроорхидизм у хлопчиків по досягненню зрілого віку. У індивідів з синдромом ламкої X-хромосоми зазвичай відзначається інтелектуальна недостатність – IQ коливається від нормальних або граничних рівнів до вираженого зниження, так само як і робоча пам'ять, виконавчі функції, а також математичні та зорово-просторові здібності. У ранньому дитинстві помітна затримка розвитку розуміння мови. Часто трапляються емоційні та поведінкові проблеми, включно з тривогою, розладами настрою, окремими ознаками розладу дефіциту уваги та гіперактивності, симптомами, схожими на obsесивно-компульсивні (наприклад, повторювані дії та фрази), агресивною і аутоагресивною поведінкою. Синдром ламкої X-хромосоми є поширеною причиною аутистичної симптоматики. Можуть виявлятися такі неврологічні проблеми, як судомні напади. Крім того, вважається, що у осіб, носіїв премутації, розвивається клінічний розлад, який характеризується легкими труднощами при навчанні, емоціональними проблемами, синдромом виснаження яєчників, а також нейродегенеративним розладом під назвою синдром асоційованого з ламкою X-хромосою тремору/атаксії у людей старшого віку [10].

Автори підкреслюють, що з точки зору епідеміології зазначеного розладу звертає на себе увагу те, що 1 з 3 600–4 000 чоловіків народжуються з повною мутацією ламкої X-хромосоми і будуть страждати синдромом ламкої X-хромосоми. Одна з 4 000–6 000 жінок народжуються з повною мутацією ламкої X-хромосоми, але тільки у 50 % з них з'являться деякі ознаки синдрому ламкої X-хромосоми. Один з 800 чоловіків є носієм премутації ламкої X-хромосоми. Одна з 260 жінок є носієм премутації ламкої X-хромосоми.

Ke X., Liu J. також відзначають, що до генетичних тестів, які дозволяють діагностувати синдром ламкої X-хромосоми, належать полімеразна ланцюгова реакція і метод Саузерн-блот. Їх необхідно проводити всім особам із затримкою розвитку, граничними інтелектуальними здібностями, розумовою відсталістю та аутизмом. Якщо виявлена премутація або повна мутація ламкої X-хромосоми, рекомендована генетична консультація всієї родини. Необхідно також спланувати ряд тестів для всіх членів сім'ї. Хоча сама по собі генетична консультація не може попередити розвиток синдрому, дуже важливо надати сім'ям з групи ризику можливість пройти ретельне репродуктивне консультування і почати відповідні втручання ще в дитячому віці [10].

Розумова відсталість при моногенних (ензимопатичних) захворюваннях

До даної групи віднесені ті моногенні (ензимопатичні) захворювання, які вражають нервову систему в перші місяці й роки життя та не призводять до подальшого прогресуючого розпаду психіки.

Фенілкетонурія (ФКУ) – успадковане захворювання, яке успадковується по аутосомно-рецесивному типу, уперше описав у 1934 р. норвезький лікар Івар Асбйорн Фелінг. Це захворювання спричиняється мутаціями гена фенілаланінгідроксилази або інших генів, які відповідають за кодування ферментів, що забезпечують синтез або метаболічний цикл кофактора тетрагідробіоптеріна (BH4), що в результаті призводить до порушення метаболізму фенілаланіну і підвищеного вмісту його (або пов'язаних із ним субстанцій) у крові, мозку й у сечі. Підвищені концентрації фенілаланіну спричиняють токсичну дію і порушення нейропсихологічних функцій [10].

За даними Ке Х., Liu J., поширеність фенілкетонурії у світовому масштабі варіює під впливом етнічних і соціальних чинників (наприклад, частоти кровного споріднення). Автори зазначають, що за дослідженнями Blau et al. (2010) у Європі поширеність становить 1 випадок на 10 000 новонароджених, проте в Туреччині 1 випадок на 4 000, від 1 на 25 000 до 1 на 50 000 в країнах Латинської Америки та 1 випадок на 100 000 новонароджених у деяких регіонах Китаю. У Словаччині серед деяких циганських популяцій були виявлені надвисокі рівні фенілкетонурії через інбридинг (інцухт) 1 : 40. Фенілкетонурія діагностується в тому випадку, якщо амінокислотний аналіз крові виявляє підвищений вміст фенілаланіну – > 120 ммоль / л.

За Blau et al. (2010), щоб уточнити, чи є у пацієнта з гіперфенілаланінемією дефіцит синтезу або регенерації BH4, визначається зміст птеринів у сечі або активність редуктази дигідроптеридину (DHPR) у сухій краплі крові, або необхідно провести тест навантаження BH4.

Патерни птеринів у сечі визначають кілька типів ФКУ:

- класична ФКУ з дефіцитом фенілаланінгідроксилази (загальний рівень птеринів високий, однак співвідношення між неоптерин/біоптерин у нормі);
- дефіцит GTP циклогідролази (GTP-CH) I (дуже низький рівень біоптеринів, або вони взагалі не визначаються);
- дефіцит 6-пірувоїлтетрагідроптеринсинтази (6-PTS) (високий рівень неоптерину, водночас низький або граничний рівень біоптерина, і високий рівень примаптерину);
- дефіцит дигідроптеридин редуктази (DHPR) (неоптерин у нормі, підвищений вміст біоптерина).

Діти з ФКУ виглядають нормальними при народженні, але поступово починають демонструвати відставання в розвитку, що супроводжується освітленням шкіри, волосся, очей, екзематозним висипом, «мишачим» запахом, руховими дефектами, судомами, проблемами з поведінкою та аутизмом. Ранній скринінг, діагностика та адекватне втручання можуть запобігти подальшому пошкодженню мозку індивідів із ФКУ. Скринінгове дослідження крові новонароджених на ФКУ зазвичай проводиться між третім і сьомим днями з моменту народження і повторюється в середньому через два тижні для верифікації результатів початкового тесту, і в разі позитивного результату проводяться подальші діагностичні тести [10, 26, 27].

Дані Blau et al.(2010) вказують, що терапевтичне втручання повинно проводитися відразу ж після підтвердження діагнозу. Дотепер найбільш ефективним методом залишається обмеження надходження в організм фенілаланіну з їжею: вільна від фенілаланіну дієта зі зниженим вмістом білка; уникнення вживання продуктів багатих протеїном (м'ясо, риба, молоко, яйця, стандартний хліб, більшість сирів, горіхи та насіння) й аспартамом (мука, соя). Пацієнтам із ВН4-залежним типом, виявленим за допомогою тесту навантаження ВН4, можуть бути призначені лікарські препарати, що містять ВН4. Інші підходи, як-от лікування великими дозами нейтральних амінокислот, використання фенілаланін-аміак-ліази й генна терапія, перебувають на стадії досліджень. Для досягнення найкращих результатів необхідно регулярно проводити моніторинг вмісту фенілаланіну в крові впродовж усього життя і своєчасно вносити зміни для підтримки необхідного терапевтичного рівня [10].

Гістидинемія – результат спадкового ензимного порушення перетворення гістидину в уроканінову кислоту. Клінічні прояви гістидинемії подібні фенілкетонурії, іноді спостерігаються гідроцефалія, мозочкова атаксія, спастичні паралічі й парези. У деяких хворих розумова відсталість не різко виражена, переважає недорозвинення мови. Біохімічна діагностика заснована на позитивних пробах Фелінга і з 2,4-динітрофенілгідразинном (2,4-ДНФГ) (як і при фенілкетонурії), підвищенні рівня гістидину в крові до 0,09 г/л, відсутності уроканінової кислоти в поті.

Лікування передбачає дієту, що обмежує надходження гістидину (до 16–34 мг/кг) в організм із їжею. Малу кількість гістидину містять жіноче молоко, зелений горошок, картопля, морква, буряк, цибуля, помідори, не містять – рослинна, вершкова олія.

Гомоцистинурія розвивається в результаті рецесивного успадкування дефекту обміну метіоніну з виділенням у підвищеній кількості гомоцистеїну. Фізичні ознаки такі ж, як і при синдромі Марфана: арахнодактилія, підвих кришталіка, вади серця, кісткової системи. Відзначаються розумова відсталість помірного та важкого ступеня, іноді судоми, гіперкінези. Для діагностики мають значення позитивна проба із сечею на гомоцистеїн, зменшення вмісту метіоніну в крові, клінічні ознаки.

Лікування включає дієту з обмеженням кількості метіоніну, при В6-залежній гомоцистинурії – піридоксин чи гідрохлорид піридоксальфосфат у великих дозах.

Галактоземія є генетичним захворюванням, яке успадковується за аутосомно-рецесивним типом, пов'язане з дефектом перетворення галактози в глюкозу.

За даними Ke X., Liu J., таке порушення функції призводить до накопичення в крові і тканинах галактози, що має потужний токсичний вплив на організм, у результаті чого розвивається розумова відсталість і множинні пошкодження внутрішніх органів. Захворювання було вперше описано

Гоппертом (Goppert) в 1917 р., але тільки в 1956 р. Герман Калцкман уперше встановив, що в його основі лежить порушення метаболізму галактози. Поширеність галактоземії приблизно 1 випадок на 60 000 новонароджених.

Як зазначають автори, залежно від того, які ферменти вражені, галактоземію можна класифікувати на три типи: тип I, класична галактоземія, пов'язана з дефіцитом галактозо-1-фосфат-уридилтрансферази (GALT); тип II, дефіцит галактокінази (GLK); тип III, дефіцит UDP-галактози-4-епімерази (GALE). Діагноз галактоземії ставиться на підставі результатів аналізу крові або сечі на активність трьох перерахованих вище ферментів та кількісного визначення вмісту галактози. Крім того, зараз є молекулярно-генетичне дослідження (Elsas, 2010) [10].

У немовлят із галактоземією відзначаються неспецифічні симптоми: нудота, діарея, недостатнє харчування, виражена жовтяниця, гепатомегалія, недостатнє збільшення у вазі, млявість та геморагічний діатез. Якщо не почати терміново лікування, можуть розвинутися печінкова недостатність, катаракта, розумова відсталість, затримка розвитку та смерть. Навіть у разі раннього та адекватного лікування в дітей старшого віку та в дорослих можливі хронічні та вторинні ускладнення, включаючи затримку розвитку, зниження інтелектуального функціонування, дефекти мови, рухові проблеми, знижену здатність до навчання та згасання функції яєчників. Щоб запобігти первинним проявам галактоземії, важливо проводити скринінгові тести всім новонародженим та в разі виявлення розладу невідкладно вводити обмеження на всі продукти та медикаменти, що містять лактозу. Симптоми зникають швидко, та якщо дієтотерапію почати в перші 3–10 днів від народження, то прогноз буде сприятливим. До інших втручань належать кальцієві добавки, офтальмологічне обстеження, оцінювання розвитку й мови. Для сімей із ризиком народження дитини з галактоземією рекомендовано генетичне консультування та пренатальна діагностика [10].

Фруктозурія (фруктоземія) – спадково зумовлена непереносимість фруктози, порушення обміну якої призводить до розвитку олігофренії. Перші прояви фруктозурії спостерігаються в дітей на початку прикорму фруктовими соками: розлади травлення, гіпоглікемічні кризи, збільшення печінки, жовтяниця, затримка психічного розвитку. При легких формах спостерігаються відраза до фруктів, млявість, адинамія. Біохімічна діагностика передбачає позитивну пробу Селіванова й підвищення рівня фруктози в крові. Лікування базується на виключенні фруктів, солодких овочів, соків, цукру, меду [8].

Розумова відсталість з невстановленою природою успадкування

Істинна мікроцефалія (аутосомно-рецесивного успадкування) має фізичні ознаки: значне зменшення розмірів черепа зі скошеним чолом при розвинутій лицевій частині, збільшена нижня щелепа, довгі кінцівки, зріст у межах норми. «Пітекоїдна» хода в результаті переваги тонусу згиначів. Діти рухливі, метушливі, із живою мімікою. У навчанні визначений успіх може бути досягнутий за допомогою тривалої трудотерапії [8].

Синдром Марфана – аутосомно-домінантне захворювання з типовими вродженими аномаліями розвитку очей (підвивих кришталика, що виявляється з віком), кістково-м'язової (астенічна тілобудова, довгі пальці, деформація грудної клітки, слабкість м'язів) і серцево-судинної (вади серця, аневризми) систем. Уперше описаний французьким педіатром А. Ж. Марфаном у 1896 році. За статистикою частота такого захворювання становить 1 випадок на 10 000–20 000 людей. Синдром Марфана частіше виявляють у хлопчиків. Клінічна картина аналогічна як при рецесивно спадковій гомоцистинурії. Розумову відсталість легкого ступеня виявляють у хворих із вираженими порушеннями з боку серцево-судинної системи. У крові підвищений вміст оксипроліну. Лікування симптоматичне [8].

Синдром Крузона – успадковується по аутосомно-домінантному типу чи рецесивно. Унаслідок передчасного синостозу швів черепа виникають деформації (скафоцефалія чи оксифефалія, гіпертелоризм, недорозвинення верхньої щелепи, прогнатія нижньої щелепи), екзофтальм. Уперше синдром описаний французьким педіатром О. Крузоном у 1912 р. Патологія трапляється досить рідко – приблизно 1,6 випадку на 100 000 новонароджених, водночас даним синдромом зумовлено 5 % всіх вад розвитку, які супроводжуються краніосиностоз. Трапляється з однаковою частотою в хлопчиків і дівчат.

Істотне значення в розвитку мозкової патології має внутрішньочерепна гіпертензія, можливі косоокість, застійні явища на очному дні, атрофія зорових нервів, психічне недорозвинення від граничних ступенів до глибоких, можуть відзначатися судомні напади. Зростання застійних явищ на очному дні є показанням до нейрохірургічного втручання. Поєднання подібної клінічної картини із синдактилією на руках і ногах відомо як синдром Аперта (акроцефалосиндактилія), що успадковується по аутосомно-домінантному типу.

Синдром «обличчя ельфа» (синдром Вільямса) – аутосомно успадкована неглибока розумова відсталість, що поєднується з характерним ельфо-подібним обличчям. Синдром Вільямса є рідкісним генетичним захворюванням, що трапляється із частотою 1 : 20 000 з однаковою частотою в хлопчиків і дівчат. Синдром Вільямса вперше описаний у 1961 році новозеландським кардіологом Д. Вільямсом.

Обличчя хворих характеризують широкий лоб, розліт брів по середній лінії, опущені вниз повні щоки, великий рот із повними губами (особливо нижня), плоске перенісся, своєрідна форма носа зі сплосченим тупим кінцем, маленьке, трохи загострене підборіддя. Очі часто яскраво-блакитні із зірчастою картиною райдужки та склерами синюватого кольору. Розріз очей своєрідний, з припухлостями навколо повік. Для старших дітей характерні довгі, рідкі зуби. Подібність осіб до зовнішності ельфів посилює посмішка, яка ще більше підкреслює набряклість повік і своєрідну будову рота. Жодна із цих рис не є обов'язковою, але їх загальне поєднання завжди присутнє.

Часто відзначаються вади з боку серця, стеноз аорти, ниркової артерії, у дівчаток – розвитком гортані по чоловічому типу. У значної частини дітей виявляються офтальмологічні проблеми. У частини дітей виявляється гіперкальціємія в ранньому віці, що потребує дієти з низьким вмістом кальцію.

Хворі із синдромом Вільямса можуть мати певну затримку інтелектуального розвитку. У дитячому віці відзначається відставання в розвитку, діти пізно починають ходити, розмовляти, засвоювати гігієнічні навички. Надалі частина дітей може розвиватись нормально, а в частини відзначаються проблеми з мовленням, довгостроковою пам'яттю, соціальними здібностями, виявляються порушення просторової уяви, мілкої моторики з подальшим розвитком значної затримки інтелектуального розвитку [28].

Синдром Барде–Бідля рідкісне аутосомно-рецесивне генетичне захворювання. Цей пов'язаний зі статтю (трапляється тільки в хлопчиків) синдром проявляється легкою (іноді зростаючою) розумовою відсталістю в поєднанні із такими специфічними аномаліями розвитку, як дистрофія сітківки, ожиріння, полідактилія, гіпогеніталізм, полікістоз нирок [29]. Вторинними симптомами можуть бути діабет, фіброз печінки, атаксія, розлади мови, асиметрія внутрішніх органів, патологія зубів, аносія, втрата слуху.

Синдром описаний французьким лікарем Г. Барде у 1920 році та угорським ендокринологом А. Бідлем у 1922 році незалежно один від одного. Розповсюдженість синдрому значно варіює від 1 : 13 500 до 1 : 140 000 та 1 : 160 000 в різних країнах.

Близькою формою до даного стану є синдром Лоуренса–Муна, який часто поєднується в один синдром під назвою синдром Лоуренса–Муна–Барде–Бідля. Останнім часом дані синдроми розділяють. Синдром Лоуренса–Муна був описаний у 1866 році Дж. Лоуренсом і Р. Муном і відрізняється розвитком синдрому розумової відсталості на фоні спастичної параплегії. Лікування симптоматичне [8].

Розумова відсталість із гіпертрихозом і мовним недорозвиненням – недавно виділений спадковий синдром нез'ясованої природи (Г. Н. Маринчева, 1990) з переважним недорозвиненням мови в порівнянні з інтелектуальним, зниженим м'язовим тонусом у поєднанні із соматичними особливостями: гіпертрихозом, особливо на спині, розгинальній стороні кінцівок, пушковим оволошінням на чолі, щоках, широким носом, висунутою вперед нижньою губою, зменшеним підборіддям, короткою шиєю; масивними торсом і кінцівками, іноді клишоногістю, аномаліями рефракції. Лікування симптоматичне: стимулятори мозкового метаболізму, лікувальна фізкультура, масаж [8].

Мандибулофациальний дизостоз (синдром Франческетті–Клейна або Тричера Коллінза), описаний ще в 1846 р. Томсеном, легко діагностується фізіогномічно: виражена деформація обличчя внаслідок різкої гіпоплазії скулових відростків скроневої кістки – антимонголоїдний розріз очей, часто колобома нижньої повіки, ніс загнутий, недорозвинення обох щелеп, груба деформація вушних раковин, звуження і атрезія слухового проходу,

що супроводжуються глухотою провідного типу. Часті аномалії очей, зубів, вади серця. Важкості вад розвитку часто відповідає і ступінь розумової відсталості, хоча більш характерні легкий та граничний ступені, значною мірою пов'язані з глухотою. Мандибулофациальний дизостоз спричиняється аутосомно-домінантним геном із різною пенетрантністю і експресивністю. Передбачуваний механізм – порушення васкуляризації ділянки першої вісцеральної дуги на 4–5-му тижні внутрішньоутробного розвитку. Лікування полягає в хірургічній пластиці обличчя. Важливим є якомога раннє відновлення слухової провідності для попередження вторинної глухоти [8].

Розумова відсталість, зумовлена внутрішньоутробним ураженням головного мозку

Рубелярна форма пов'язана з внутрішньоутробним ураженням плоду вірусом краснухи в перші 3 місяці вагітності. За даними літератури, до особливостей рубелярної форми належить поєднання розумової відсталості у всіх хворих із вадами розвитку серця, органів зору, слуху. Часті вади розвитку скелета. У неврологічному статусі відзначаються гіперкінези, гіпотонія, порушення акту ковтання. Лікування симптоматичне. Даний варіант за клінічними проявами близький до форм розумової відсталості внаслідок ураження ембріона іншими вірусами [8].

При **вродженому сифілісі**, як зазначають В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова, часто спостерігаються диспластичність статури, деформація черепа, сидло-подібний ніс, глухота, кератити, збільшення печінки й селезінки, різка блідість шкіри із жовтуватим відтінком. Розумова відсталість виявляється рано. Для постановки діагнозу мають значення позитивні серологічні реакції крові й цереброспінальної рідини, хоча при вродженому сифілісі вони можуть бути й негативними. Можливе й загострення сифілісу. Тому поряд із симптоматичним лікуванням важливо проводити повторні курси специфічної терапії [8].

Вроджений токсоплазмоз, як зазначається в літературі, діагностується при наявності характерних симптомів:

- 1) порушення розвитку органа зору (хоріоретиніти, мікрофтальмія, іридоцикліти, катаракти та ін.);
- 2) кальцифікати в головному мозку, виявлені при рентгенографії або КТ у вигляді мазків, дрібних плям, розсіяних у тім'яній, потиличній частинах, ядрах основи;
- 3) судомні напади, які протікають у тяжкій формі;
- 4) гідроцефалія, мікроцефалія.

Також важливими для постановки діагнозу є епідеміологічні дані, контакт матері з тваринами, наявність мертвонароджених, викиднів [8].

Розумові відсталості у зв'язку із цукровим діабетом у матері, як зазначають В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова, можуть розвиватись через токсикоз вагітних, який спричиняють як цукровий діабет, так і перед-

діабетичні стани. Такий стан вагітної спричиняє виражені порушення обміну, гіперглікемію, асфіксію немовляти, набряки. Діти зазвичай народжуються надмірно великими і незабаром виявляють відставання розвитку різного ступеня. У результаті лікування цукрового діабету під час вагітності зменшується тяжкість ураження нервової системи плода.

Розумова відсталість, зумовлена алкоголізмом у матері (алкогольний синдром плода), як зазначається в літературі, є важчою формою розладів алкогольного спектра у плода, і являє собою причину розумової відсталості, яку можна попередити [8, 10].

Як зазначають Ке Х., Liu J., алкогольний синдром плода – це результат зловживання алкоголем під час вагітності (особливо в перші три місяці), що може завдати непоправної шкоди плоду й особливо його головному мозку [10].

Автори підкреслюють, що показник поширеності варіює залежно від споживання алкоголю в популяції. У США він становить від 0,2 до 1,5 випадків народження з алкогольним синдромом плода на 1000 новонароджених (Centers for Disease Control and Prevention, 2009). Поінформованість про цей розлад серед лікарів-практиків є невисокою, тому виявлення його також залишається на низькому рівні, водночас багато випадків залишаються недіагностованими.

Відзначається, що разом із даними анамнезу про вживання матір'ю алкоголю лікарі зараз при діагностиці насамперед спираються на три характеристики (Centers for Disease Control and Prevention, 2009), які включають аномалії будови обличчя; порушення з боку центральної нервової системи; дефіцит зросту і ваги. Більш ефективні діагностичні засоби раннього виявлення цього синдрому з використанням біологічних маркерів, як-от складні ефіри жирних кислот у меконію, зараз знаходяться на стадії дослідження (Beaer et al., 2005) [10].

Ке Х., Liu J. вказують на те, що клінічні симптоми варіюються залежно від кількості, частоти і тривалості впливу алкоголю, материнських і генетичних чинників. Немовлята з алкогольним синдромом плода зазвичай демонструють затримку розвитку й комбінацію характерних краніофасціальних аномалій, до яких належать: згладжений губний жолобок, тонка верхня губа, короткі очні щілини, епікантус, запале перенісся, короткий кирпатий ніс, неправильної форми вуха, трохи сплюснена верхня щелепа. Дуже часто при алкогольному синдромі плода трапляються такі аномалії центральної нервової системи, як мікроцефалія; судомні напади; недостатня рухова координація, нейросенсорна втрата слуху; когнітивні та функціональні порушення. Крім того, алкогольний синдром плода може спричиняти схильність до психічних захворювань і залежності від алкоголю [10].

Вітчизняні автори В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова підкреслюють, що поряд із зазначеними характерними фізичними ознаками плода, які розвинулися унаслідок зловживання алкоголю під час вагітності, при алкогольній ембріо-

патії відзначаються затримка росту, розумова відсталість різного ступеня (часто неглибока), виразність яких корелює з тяжкістю алкоголізму в матері [8].

Єдиним способом профілактики алкогольного синдрому плода є відмова від вживання алкоголю в період вагітності. Необхідно також проводити освітні заходи серед вагітних і тих, хто планує вагітність щодо інформування про негативні наслідки вживання алкоголю під час вагітності.

Ke X., Liu J. вказують, що з метою запобігти заподіяння подальшої шкоди плоду при проведенні заходів серед вагітних із ризикованими формами поведінки ефективні скринінгові опитувальники й біохімічні маркери, які вказують на вживання алкоголю матір'ю. Вкрай необхідні подальші дослідження в цій галузі (Ismail et al., 2010) [10].

Розумова відсталість внаслідок ураження головного мозку під час пологів і в перші місяці та роки життя дитини

Такі варіанти розумової відсталості характеризується нерівномірністю ураження психічних функцій, наявністю неврологічної симптоматики.

Розумова відсталість, зумовлена гемолітичною хворобою немовлят розвивається, за даними В. М. Кузнецова, Л. А. Булахової, через токсичний вплив продуктів гемолізу еритроцитів, що починається внаслідок резус-конфлікту (Rh- у матері, Rh+ у дитини) чи АВО-несумісність (частіше група 0 у матері, В – у дитини), ураження базальних вузлів. Основними клінічними проявами є: екстрапірамідні рухові розлади, атетоз, параліч, глухота, розумова відсталість. Ступінь розумової відсталості різна. Характерні значні порушення критики (безтурботність, благодушність) навіть при легких ступенях розумової відсталості, психомоторна розгальмованість, підвищена емоційна збудливість, наляканість, погане переключення уваги. Психічний розвиток ускладнюється порушеннями слуху. Для постановки діагнозу мають значення анамнестичні дані, дослідження групової і резус-приналежності крові матері й дитини. Особливості психіки потрібно враховувати при організації лікувально-педагогічної роботи [8].

Розумова відсталість через асфіксію в пологах і механічну травму, як зазначають В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова, має багато спільного в клінічній картині: підвищена чутливість до різних подразників (особливо слухових), сенсорні розлади, сильний головний біль при напруженні, перегріванні. У неврологічному статусі можливі парези, моторна, сенсорна алалія, псевдобульбарна дизартрія, недостатньо диференційована моторика, ознаки підвищеного внутрішньочерепного тиску. Розумова відсталість виражена в різному ступені – від легкої до найбільш важкої глибокої. Спостерігаються розлади уваги і зниження механічної пам'яті, підвищена виснажливість, уповільненість психічних процесів, емоційна лабільність. Для розумової відсталості переважно травматичного генезу характерні також стани різкого психомоторного збудження, афективних вибухів. У неврологічній картині – виражені вогнищеві симптоми, спастичні тетра- і геміпарези, парези черепних нервів, гіперкінези, ністагм, судомні напади [8].

Інші форми розумової відсталості

Вроджений гіпотиреоз, як зазначають Ке Х., Liu J., це ендокринне захворювання, спричинене дефіцитом тиреотропного гормону, що виявляється після народження. Розрізняють дві форми – перманентний і тимчасовий вроджений гіпотиреоз. Перманентна форма зазвичай асоціюється з дисгенезією щитоподібної залози, дисфункцією синтезу або метаболізму тиреоїдного гормону, або дефіцитом тиреотропного гормону гіпофіза (ТТГ). Тимчасовий гіпотиреоз пов'язаний із дефіцитом йоду, прийомом матер'ю антитіреїдних засобів або трансплацентарним перенесенням антитіл матері, блокуючих рецептори тиреотропіну. За даними Rastog et al. (2010), випадки вродженого гіпотиреозу реєструються із частотою в середньому 1 на 2 000–4 000 новонароджених [10].

Автори вказують, що вроджений гіпотиреоз діагностується за допомогою визначення вмісту в сироватці крові ТТГ, загального і вільного Т4, а також показника поглинання радіоактивного Т3 іонообмінними смолами. Відповідно до стандартизованих за віком діапазонами нормальних значень, первинний вроджений гіпотиреоз підтверджується при підвищенні вмісту ТТГ, і зниженні або вільного, або загального Т4, тоді як вторинний (центральний) вроджений гіпотиреоз ймовірний, якщо знижений вміст Т4, а ТТГ не підвищений. Існують інші діагностичні тести вродженого гіпотиреозу, що дають змогу визначити основну етіологію, включно з кількісним визначенням йоду в сечі, поглинання радіоізоотопів і сканування, ультразвукову ехографію щитоподібної залози, кількісне визначення тиреоглобуліну в сироватці крові, визначення антитіреїдних антитіл, оцінювання дефіциту інших гіпофізарних гормонів, МРТ головного мозку й генетичне обстеження [10].

Ке Х., Liu J. вказують, що до клінічних ознак вродженого гіпотиреозу в немовлят належать: постійна жовтяниця, недостатнє харчування; тихий і занадто довгий сон; запори, зниження температури тіла; підвищена плаксивість, пупкова грижа; брадикардія гіпотонія із запізнілими рефlekсами; в окремих випадках пальпаторно може виявлятися збільшення щитоподібної залози. Зовні вроджений гіпотиреоз проявляється розширеним заднім джерельцем, набряклим обличчям, сплосченим носом, помилковим орбітальним гіпертелоризмом, відкритим ротом із макроглюсією [10].

Автори зазначають, важливе значення в запобіганні розвитку розумової відсталості при вродженому гіпотиреозі мають скринінгові тести на захворювання щитоподібної залози новонароджених і раннє лікування. За даними Rastog & LaFranchi (2010), для визначення рівня ТТГ зразок крові з п'яти новонароджених, взятий між другим і п'ятим днем після народження, поміщають на спеціальний фільтрований тест-бланк. Другий тест (особливо в народжених передчасно й доношених дітей з ознаками захворювання) проводиться між другим і шостим тижнями після народження. Якщо за результатами первинного тесту рівень ТТГ у сироватці крові > 30 мОд/л

або > 15 мОд/л цільної крові, то повинен бути проведений підтверджувальний тест функції щитоподібної залози [10].

Підкреслюється, що при підтвердженні діагнозу вродженого гіпотиреозу необхідно одразу починати пероральне лікування тироксином із подальшим ретельним наглядом за дитиною, особливо в перші 2–3 роки життя, які є найбільш важливими для позитивного результату терапії. Без лікування вроджений гіпотиреоз може призвести до затримки розвитку, психічного дефекту, неврологічних розладів, кардіологічних проблем. Для швидкої нормалізації рівня Т4 і ТТГ у сироватці крові рекомендовані високі дози левотироксину, що здійснюється під ретельним наглядом за дитиною з негайним корегуванням дози за необхідністю. Слід зазначити, що в дітей із центральним вродженим гіпотиреозом треба починати з невисоких доз левотироксину, поступово підвищуючи їх, з одночасним призначенням фізіологічних доз кортикального гормону для попередження раптового гіпокортицизму. Лікування тимчасової форми вродженого гіпотиреозу триває кілька років, тоді як при перманентній формі цього захворювання лікування триває все життя. У сім'ях із ризиком народження дитини з гіпотиреозом треба розглянути можливість проведення генетичного консультування та антенатальної діагностики [10].

Гідроцефалічна форма. Як зазначають В. М. Кузнєцов, Л. А. Булахова, основним чинником, що визначає симптоматику і протікання захворювання, є гідроцефалія, що виникла в пре-, пери- і постнатальному періоді. Характерні: коливання психічного стану (навіть при відсутності наростання водянки) при тимчасових несприятливих чинниках, гіпертензивні кризи, напади головного болю, різке підвищення температури тіла. Ступінь інтелектуального дефекту може бути різним. У деяких дітей відзначаються збережена механічна й музична пам'ять, багата експресивна мова з поганим її розумінням. Характерна часта зміна настрою, напади страху. При загостренні лікування спрямоване на дегідратацію, показані також десенсибілізуючі засоби. Важливе значення мають розвиток практичних навичок, тренування рухових функцій [8].

Атонічна форма розумової відсталості (за С. С. Мнухіним, Д. Н. Ісаєвим, 1982) характеризується нездатністю до мотивованого, цілеспрямованого поведіння, неможливістю психічної напруги, різким порушенням активної уваги, бідністю емоційних проявів. Незважаючи на розвинуту мову, діти погано використовують її в комунікативних цілях, практичне пристосування страждає більше, ніж формальні здібності до придбання знань. Своєрідність клінічної картини цієї форми розумової відсталості визначається переважним недорозвиненням лімбічних систем і порушенням формування лімбічної системи. Цю форму розумової відсталості варто відрізнити від розладів аутистичного спектра й дитячих форм шизофренії. Позитивний ефект у лікуванні надає застосування стимулюючих ноотропних засобів та корекційно-виховна робота, спрямована на розвиток навичок поведіння, самообслуговування, спілкування, тренування активної уваги [8].

ДІАГНОСТИКА РОЗУМОВОЇ ВІДСТАЛОСТІ

Ke X., Liu J. відзначають, що відповідно до DSM і МКХ діагноз розумової відсталості (інтелектуальної недостатності) повинен відповідати трьом критеріям:

1) інтелектуальне функціонування значно нижче середнього (IQ менше або дорівнює 70);

2) супутні порушення адаптивного функціонування або його дефіцит (відповідності людини стандартам для його віку та його культурної групи) принаймні у двох із перелічених сфер: комунікація, самообслуговування, сімейне життя, соціальні/міжособистісні навички, використання ресурсів суспільства, управління собою, функціональне вміння вчитися, робота, дозвілля, здоров'я і безпека;

3) розлад виникає до 18 років [10].

Автори підкреслюють, що діагноз вимагає повного професійного оцінювання інтелекту й адаптивної поведінки. Діти з розумовою відсталістю потрапляють у поле зору професіоналів найчастіше через проблеми з поведінкою, а не через низький інтелект. Помірна та важка ступінь розумової відсталості діагностуються раніше, оскільки такі діти відстають у проходженні основних етапів розвитку. Легкий ступінь стає очевидним у початковій школі в результаті проблем із навчанням або навіть пізніше – у підлітковому віці.

Всебічне оцінювання повинно включати детальні питання стосовно:

– анамнезу батьків і родини: спадкові захворювання, інфекції в період вагітності, схильність до впливу токсичних речовин у пренатальний період, перинатальні пошкодження, недоношеність і метаболічні порушення;

– розладів розвитку: мовні й рухові навички, соціалізація, розуміння і рахунок;

– оточення, у якому росте дитина: освіта, ресурси й сімейне оточення [10].

Автори підкреслюють, що при фізичному огляді, проведеному психіатром або педіатром, необхідно звернути особливу увагу на наявність симптомів, асоційованих із розумовою відсталістю. Наприклад, зовнішність дитини (широке плоске обличчя при синдромі Дауна) (Conog, 1999) або плями Брушфільда (маленькі білі й сірувато-коричневі плями по краях райдужної оболонки також часто трапляються при синдромі Дауна), які можуть насторожити лікаря відносно розумової відсталості [10, 30].

Визначення IQ обов'язково у всіх випадках підозри на розумову відсталість. IQ треба вимірювати за допомогою (якщо це взагалі можливо) широко визнаних тестів, стандартизованих для специфічної, культурально схожої популяції (наприклад, нормативні дані, отримані в популяції в Україні, не треба використовувати для дітей у Китаї). До широко поширених тестів належать: шкала інтелекту Векслера для дітей та шкала інтелекту Стенфорд–Біне. Треба також оцінити адаптивну поведінку, для цього порівнюються функціональні здібності дитини з іншими дітьми того ж віку й рівня освіти. Існує багато шкал для оцінювання адаптивної

поведінки, як-от Шкала адаптивної поведінки Вайнленд і Адаптивна система оцінки поведінки, проте точне оцінювання адаптивної поведінки вимагає також клінічної оцінки. Лабораторні дослідження (наприклад, генетичне тестування), за допомогою яких можна спробувати з'ясувати етіологію розумової відсталості, показані всім пацієнтам, оскільки це може серйозно вплинути на вибір методу лікування, прогноз і профілактику. Обсяг цих досліджень значною мірою залежить від ресурсів батьків (або опікунів) і доступності таких тестів у країні.

РОЗУМОВА ВІДСТАЛІСТЬ У МКХ-11 ТА DSM-5

Як зазначають Ке Х., Liu J., у новому перегляді класифікації DSM (2015) та МКХ-11 (2019) пропонується змінити назву «розумова відсталість» на «інтелектуальну недостатність» та при діагностиці меншою мірою покладатися на IQ. Відповідно до цієї пропозиції, діагноз інтелектуальної недостатності вимагатиме:

- 1) наявності дефіцитів загальних психічних здібностей, зокрема:
 - міркування,
 - розв'язання проблем,
 - планування,
 - абстрактне мислення,
 - судження,
 - академічна успішність,
 - навчання на досвіді;
- 2) IQ повинен становити два або більше стандартних відхилення від середнього в популяції однакових з досліджуваним за віком та культурною групою;
- 3) істотного порушення функціонування, що обмежує участь і виконання одного або більше аспектів повсякденного життя, зокрема:
 - комунікації,
 - громадської участі,
 - функціонування в школі та на роботі,
 - особистої незалежності вдома або в умовах громади;
- 4) необхідності в постійній підтримці:
 - в школі,
 - на роботі,
 - в самостійному житті.
- 5) початку в період розвитку [10].

Таким чином, у ході останнього перегляду МКХ у визначенні, класифікації та діагностиці розумової відсталості суттєвих змін не сталося, за виключенням зміни назви на «інтелектуальна недостатність», уточнення останнього діагностичного критерію на «початок в період розвитку» та при діагностиці меншою мірою покладатися на визначений IQ.

ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА

Як вказують Ке Х., Liu J., треба звернути увагу на те, що чинний і широко розповсюджений термін «затримка розвитку» являє собою ширше поняття, ніж розумова відсталість (інтелектуальна недостатність). Він вказує на те, що дитина відчуває труднощі в одній або декількох сферах адаптивного функціонування; це не обов'язково означає, що у неї істотно порушені когнітивні здібності. Іншими словами, не дивлячись на те, що індивіди з розумовою відсталістю демонструють ознаки затримки загального розвитку, не всі діти з затримкою розвитку інтелектуально неповноцінні [10].

Автори зазначають, що до найбільш поширених станів, які можуть помилково діагностуватися як розумова відсталість, належать специфічні розлади розвитку і низька успішність у школі. При першому стані діти можуть здаватися недорозвиненими, оскільки не встигають в одному або декількох шкільних навичках (наприклад, читання, арифметичний рахунок), тоді як насправді мають середній IQ. В другому стані низька успішність у школі, що імітує розумову відсталість, може бути пов'язана з іншими чинниками, такими як депресія або невідвідування школи. Треба також виключити можливість важкої середовищної депривації (хоча вона трапляється досить рідко), яка може проявлятися симптомами, схожими з розумовою відсталістю (наприклад, знедолені та недостатньо стимульовані діти сирітських притулків або з сім'ї у складних життєвих обставинах). Багато осіб з розладами аутистичного спектра також страждають на розумову відсталість, однак вони демонструють специфічні для цих розладів симптоми. В такому випадку необхідно виставляти обидва діагнози.

Підкреслюється також думка, що треба розрізняти граничне інтелектуальне функціонування та розумову відсталість. Між «нормальним» і «нижче середнього» IQ немає жорсткої межі, що також підтверджується фактом, що для діагнозу розумової відсталості необхідна наявність психологічного порушення. Індивіди з IQ в діапазоні від 71 до 85 (граничне інтелектуальне функціонування) становлять близько 7 % населення, які не настільки неповноцінні, щоб ставити їм діагноз розумової відсталості, однак вони стикаються з серйозними проблемами через обмежені когнітивні здібності. Вони, можливо, можуть займатися повсякденною діяльністю або виконувати просту роботу без сторонньої допомоги, але є більш уразливими до стресових подій у житті і в результаті більш схильні до психічних розладів [10].

ДИНАМІКА РОЗУМОВОЇ ВІДСТАЛОСТІ, ДЕКОМПЕНСАЦІЇ, ПСИХОЗИ

Динаміка розумової відсталості буває непрогресивною, позитивною, «еволюційною». Особливо це стосується форм легкого ступеня, парціальних форм недорозвинення, при яких інтенсивніше залучаються компенсаторні механізми зростаючого дитячого головного мозку і всього організму. Діти

з запізненням у розвитку за 1–4 роки опановують навичками практичного орієнтування і послідовних інтелектуальних операцій на конкретному матеріалі, пристосування в конкретно-побутовій обстановці, трудових процесів, ступінь яких значною мірою залежить як від патогенетичних особливостей глибини і структури недорозвинення психіки, так і від своєчасності і правильності навчання, медикаментозного лікування. Дитину з діагнозом «легка розумова відсталість» під час виховання можна навчити культурі поведіння, нескладним трудовим навичкам і цілком адаптувати в суспільстві. Відсутність правильної лікувально-педагогічної корекції, неправильне виховання – причина більш уповільненого розумового розвитку, ніж дозволяють біологічні можливості, а також поява невротичних, патохарактерологічних і псевдокомпенсаторних утворень, що порушують адаптацію. Зайва опіка, заміна дитини в грі, самообслуговуванні призводять до позбавлення ініціативності, пасивному підпорядкуванню, недорозвиненню навичок не тільки інтелектуальної, але і практичної діяльності [8]. Подібної думки дотримуються й інші вітчизняні вчені [1–3, 5, 7, 9, 31].

Як зазначають В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова, пред'явлення вимог, що перевищують можливості дитини, наприклад, поміщення її в загальноосвітню школу іноді заради престижних цілей чи надії позитивного впливу колективу повноцінних дітей призводить до ряду негативних наслідків: дитина не засвоює навчальний матеріал навіть у межах можливого у зв'язку з неадекватною формою викладання. Виробляються псевдокомпенсаторні реакції: відмова від відповідей навіть на доступному рівні, звичні стереотипи кривляння, руйнівних дій, реготу (у відповідь на те, що його не приймають у гру, щоб привернути до себе увагу); виникає почаття неповноцінності, що стає джерелом вторинних невротичних і патохарактерологічних утворень: нав'язливих рухів, дратівливої слабкості, афективно-експлозивних спалахів з руйнівними тенденціями [8].

На думку авторів, у дітей з легким чи граничним ступенем розумової відсталості, недорозвиненням мови можуть виникнути стійкі парааутистичні формування особистості. У відповідь на те, що дитину віддали в дитячий садок, школу, при першій зустрічі з труднощами взаєморозуміння, контакту в них виникає мутизм, частіше елективний (тільки в школі). Вони уникають погляду, відвертаються, нерідко з захисною гримасою, відмовляються від виконання інструкцій. Деякі діти виконують тільки письмові роботи, дають у школі тільки однослівні відповіді. При відсутності психотерапевтичного підходу, зміни ситуації, зниження вимог, медикаментозного зняття страху настає закріплення пасивної захисної реакції (мутизму, гримас, зміненої пози), що підсилюється в емоційно значущій чи важкій ситуації. Парааутистичні утворення призводять до неможливості реалізувати свої знання й уміння, звужують можливість придбання знань і в деяких випадках визначають негативну динаміку психічного розвитку. Ці діти, що зовні нагадують хворих на шизофренію, відрізняються вибірковістю контактів, більшою

залежністю поведінки від оточення, відносним впливом психотерапії, відсутністю симптомів дисоціації мислення, поліпшенням стану при переведенні в колектив, що відповідає рівню їхніх можливостей.

Декомпенсації. В. М. Кузнецов, Л. А. улахова відзначають, що причиною декомпенсації є додаткові шкідливості екзогенного (травми, інфекції, інтоксикації, загострення хронічних гнійних вогнищ інфекції, перевтома, підвищені вимоги) і ендогенного (вікові періоди з посиленням ендокринної і вегетативної дисгармонії) характеру. Частіше декомпенсація спостерігається у хворих з резидуально-органічними, ускладненими формами розумової відсталості, наявність виражених астенічних розладів. Істотною патогенетичною складовою є порушення лікворо-, гемодинаміки, посилення гіпертензивних явищ, дезорганізація нейродинамічних відносин [8].

Автори вказують, що декомпенсація виявляється посиленням основних чи ускладнених синдромів, а також появою нових симптомів і синдромів, патогенетично пов'язаних з основними. До таких симптомів належать:

- зниження продуктивності навчання, засвоєння знань, запам'ятовування, складності мислення;
- посилення церебрастенічних явищ (стомлюваність, головний біль, вегетативно-судинні розлади);
- посилення психопатоподібної поведінки, злостивості, сексуального розгальмування, «протестної» поведінки;
- поява дисфоричних станів, фазових афективних коливань;
- поновлення епілептиформного синдрому;
- виникнення психотичних станів.

Рівень і характер декомпенсації багато в чому залежать від структурних особливостей і форми розумової відсталості. Часто відзначається поєднання неврозоподібної, психопатоподібної й психотичної симптоматики, зміна, перехід одних симптомів в інші.

В контексті станів декомпенсації при розумовій відсталості важливою є проблемна поведінка. Ке Х., Liu J. визначають проблемну поведінку як термін, який використовується для опису особливостей поведінки, які створюють складнощі та напругу в повсякденному житті індивідів з розумовою відсталістю та їх опікунів, знижуючи якість життя та життєздатність. Вона представлена широким діапазоном проблем, до яких, серед інших, належать: агресія, самоушкодження (як-от удари головою, заковтування, інгаляція сторонніх тіл); знищення предметів, непокір, своєрідні звички (наприклад, обмежений набір харчових продуктів); соціально неприйнятна поведінка. Ці проблеми часто змушують опікунів звертатися за медичною допомогою та легко можуть завдавати шкоди здатності сім'ї доглядати за такими особами та справлятися з ними, що часто призводить до відкидання або, у важчих випадках, до інституціоналізації особи з розумовою відсталістю [10].

Зазначається, що у дітей з розумовою відсталістю, як і у здорових осіб, проблемна поведінка виконує певну функцію та не припиняється і навіть підкріплюється, якщо дітям вдається з її допомогою міняти їх внутрішнє або зовнішнє середовище, наприклад: домагатися уваги, уникати обов'язків або не виконувати вимог; отримувати доступ до бажаної діяльності або об'єктів, до контролю над своїм власним життям або сенсорного зворотного зв'язку; послабити триивогу або збудження.

За даними авторів, часто в основі проблемної поведінки лежать медичні причини, подвійний діагноз. Серед медичних причин це нерозпізнаний біль або дискомфорт, побічні ефекти медикаментів, зловживання психоактивними речовинами або епілепсія. Щодо питання подвійного діагнозу, треба зазначити, що серед осіб з розумовою відсталістю досить поширені психічні розлади. Супутні психіатричні захворювання (часто іменовані «подвійний діагноз») відзначаються приблизно у 50 % індивідів з розумовою відсталістю, найчастіше це: РДУГ, депресія, аутизм, розлад поведінки. В нашій країні, як і в більшості інших, особи з розумовою відсталістю з проблемною поведінкою або подвійним діагнозом належать до найбільш вразливої групи населення, та дедалі часто обсяг одержуваної ними допомоги нижче норми [32–34].

Корекція проблемної поведінки є однією з ключових при роботі з людьми з розумовою відсталістю. Це вимагає значної кількості часу, досвіду та навичок. Спочатку необхідно визначити, чи належить даний випадок до тих, які піддаються лікуванню, і провести аналіз поведінки. Проблема може виявлятися в умовах домашнього оточення, школи, місця професійного навчання або установи чи організації, що займається тимчасовим доглядом за хворими та інвалідами. Після з'ясування всіх обставин може бути розроблений план втручання. Першою метою буде гарантування безпеки особи з розумовою відсталістю та сім'ї або опікунів. Другий – пом'якшення небажаної поведінки. У більшості випадків це передбачає залучення сім'ї, вчителів або співробітників різних установ, з урахуванням потреб сім'ї, її слабких і сильних сторін, а також надання їм підтримки та наділення повноваженнями. Умовами успіху будуть навчання, допомога та організація мережі підтримки [10].

Психотичні декомпенсації частіше спостерігаються в пубертатному періоді, характеризуються різноманітними клінічними проявами та тривалістю. Клінічна картина психотичних декомпенсацій може проявлятися за типом кататоноподібного порушення з частою зміною ступорозних чи субступорозних станів; сутінковими станами з безглуздими й агресивними діями; епізодичними та періодичними афективними психозами. Останні мають багато спільного з такими, що виникають у підлітків з резидуально-органічною недостатністю, моно- і біполярними нападами маніакально-подібного й астено-депресивного характеру. Психотичні розлади можуть мати затяжний характер, але зазвичай мають позитивну динаміку до 18–20 років. При диференціації психотичних декомпенсацій з шизофренією важливими

є наявність епізодів сутінкових розладів свідомості, епілептиформних явищ, часта зміна станів, відсутність наростання дисоційованого дефекту. Психотична декомпенсація в молодшому віці настає частіше у зв'язку з екзогенними, іноді психогенними чинниками. Клінічна картина відображає зв'язок з основним її синдромом. У розумово відсталих дітей з гідроцефалією порушується сон, з'являються психомоторне збудження, стереотипії, крики, страхи, афективна нестійкість, іноді регрес мови, навичок охайності. Декомпенсація у хворих з атонічною формою органічного дитячого аутизму виявляється хаотичною руховою активністю, мовним порушенням з безліччю персеверацій, ехолалією, втратою цілеспрямованості, охайності [8].

Інші психози при розумовій відсталості. Як зазначається у літературі, у дітей і підлітків з розумовою відсталістю можуть розвиватись психотичні розлади всіх основних груп: психогенні, інфекційно-токсичні (симптоматичні), соматогенні. Не виключена також можливість шизофренії (пфрпроф-шизофренія) [8].

Однак, за даними Ке Х., Liu J., такі захворювання, як шизофренія та біполярний розлад, спостерігаються з такою ж частотою, що і в здоровій популяції. Прояви психічних розладів, таких як шизофренія, депресія та obsесивно-компульсивний розлад, в індивідів з легким ступенем розумової відсталості приблизно такі ж, як і в інших людей. Проте діагностика цих станів у дітей з помірною та важкою розумовою відсталістю може виявитися складною, бо такі діти демонструють неорганізовані, непередбачувані та малозрозумілі симптоми, що супроводжуються нездатністю описати свої переживання. Наприклад, депресія може виявлятися замкнутістю, драгівлістю та агресією. Маніакальні епізоди можуть проявлятися виразно, коли діти з розумовою відсталістю покидають домівки, стають збудженими, роздратованими або розгальмованими. Агресія без помітного провокуючого чинника, що поєднується з дивною поведінкою, яка нагадує поведінку людини з галюцинаціями або підозрілість, може свідчити про шизофренію [10].

Дослідники підкреслюють, що підозру може спричинити наявність в сімейному анамнезі психічних захворювань, таких як шизофренія або афективні розлади. Своєчасне виявлення і лікування таких супутніх захворювань знижує інвалідизацію, тягар сім'ї та підвищує якість життя.

За даними літератури, крім етіоспецифічних симптомів до загальних особливостей психозів на фоні органічного преморбіді належать: кататоні-подібні включення (стереотипії, зачлякання, каталепсія, негативізм), монотонність скарг і висловлювань, бідність і примітивність змісту продуктивної симптоматики, епілептиформні стани, частота аментивноподібної поведінки з розгубленістю, складнощами розуміння. Для інфекційних і соматогенних психозів характерна схильність до рецидивуючого перебігу. Найбільш частими є реактивні (психогенні) психози, що починаються переважно у відповідь на зміну звичного стереотипу: нові вимоги, перехід в іншу школу, зміна сімейного оточення. Гострі «шокові» реакції вира-

жаються психомоторним збудженням, іноді зі зміною свідомості за типом істеричних сутінків, тугою за звичним способом життя (ностальгія) із загальмованістю, сльозливістю. При зтяжних реактивних психозах домінують тривожно-тужливий настрій, що неадекватно змінюється ейфорією, дисфорією, можуть відзначатись псевдодементні, кататоноподібні включення, рухова збудливість часто змінюється пасивністю, млявістю. Галюцинаторно-маячні включення частіше носять сенестопатично-іпохондричний характер. У молодшому дитячому віці реактивні психози розвиваються рідко [8].

Застосування медикаментів. За даними Ке Х., Liu J., медикаменти досить часто (ймовірно, занадто часто, Branford, 1994) використовуються в лікуванні осіб з розумовою відсталістю [10]. Таку думку висловлюють і вітчизняні вчені В. М. Кузнецов, Л. А. Булахова [8].

Оскільки психіатри, як правило, консультують пацієнтів в ситуації кризи, то і медикаменти призначаються ними тільки для подолання цієї кризи, тоді як оптимальним було б використання лікарських препаратів після всебічного обстеження та в якості одного з елементів загального плану лікування, в якому головна роль відводиться корекції поведінки із залученням всієї родини [10].

Ке Х., Liu J. відзначають, що пацієнтам з розумовою відсталістю потрібно призначати нижчі дози лікарських препаратів, ніж ті, що рекомендовані для звичайної популяції, оскільки дуже часто індивіди з розумовою відсталістю мають більше медичних проблем та більш чутливі до побічних ефектів медикаментів. У зв'язку з цим доцільним є призначення на початкових етапах лікування дуже маленьких доз з поступовим підвищенням їх відповідно до реакції та побічних ефектів. Використання медикаментів в цій групі насамперед засноване на клінічному досвіді, а не на результатах наукових випробувань. При відсутності даних контрольних випробувань антипсихотики, антидепресанти, нормотиміки та інші психотропні препарати треба призначати за тими ж показниками, що і для осіб (діти, дорослі), які не страждають на розумову відсталість з урахуванням перерахованих раніше застережень. Є занепокоєння дедалі частого використання антипсихотиків другого покоління, особливо при проблемній поведінці [10].

В окремих випадках призначення даних препаратів для короткотривалого лікування має позитивний вплив. Занепокоєння спричиняє їх довгострокове застосування, оскільки можливі побічні ефекти, в тому числі метаболічний синдром.

Автори зазначають, призначення лікарських засобів, що знижують статевий потяг, має особливу значущість для підлітків з розумовою відсталістю, оскільки вони часто демонструють недоречну, погано контрольовану сексуальну поведінку. Це може спричинити неспокій та призводити до обмеження їх свободи. Всупереч використанню таких лікарських препаратів (наприклад, ципротерон, антагоністи тестостерону), що є важливим етичним аспектом, вони все частіше є призначаються для цих цілей (Reilly et al., 2000) [10].

ВЕДЕННЯ РОЗУМОВОЇ ВІДСТАЛОСТІ

Здебільшого дослідники зазначають, у всіх випадках розумової відсталості важливим є раннє виявлення та втручання [1, 2, 4, 5, 7–10, 31]. Оскільки специфічну етіологію неможливо визначити майже у 40 % випадків, а багато відомих причин не піддаються лікуванню, то в більшості хворих метою лікування буде мінімізація симптоматики, формування спеціальних умов для зниження ризиків (наприклад, забезпечення безпеки вдома і в школі), формування навичок самообслуговування, підвищення якості життя і підтримки з боку сім'ї та опікунів. Конкретні цілі та способи лікування для кожного індивіда значною мірою залежать від тяжкості розумової відсталості й поєднаної патології [10].

Якщо в новонародженого виявляється причина розумової відсталості, що зазвичай вдається встановити за допомогою скринінгу, треба призначити етіологічне лікування (наприклад, при таких захворюваннях, як ФКУ, вроджений гіпотиреоз або галактоземія) [10]. Таке лікування найбільш важливе в період, коли ще є патогенний специфічний вплив на головний мозок [8].

Важливою частиною ефективної допомоги дітям із розумовою відсталістю є корекційно-виховна робота, яку потрібно проводити з раннього дитинства [35–37].

Специфіка виховання дітей із розумовою відсталістю

Як зазначає О. М. Вержиховська, одними з найбільш важливих у такій роботі стають особливості виховання в сім'ї [36]. При вихованні, яке повинно враховувати стан дитини з розумовою відсталістю в мікросоціумі, насамперед потрібно звернути увагу на стосунки між батьками в сім'ї. Хвилювання батьків, які пов'язані з народженням хворої дитини, є предметом вивчення багатьох дослідників. Цей період вважають найважчим, тому що змінюються взаємини між подружжям, весь устрій сімейного життя. Найчастіше розпадаються сім'ї, де в жінок постійно низький емоційний фон настрою: вони неспокійні, стурбовані, збентежені, дратівливі, весь сімейний устрій підпорядкований проблемам хворої дитини, а потреби інших членів сім'ї не враховуються. Відомо, що початок таких стосунків залежить від сімейної ситуації, яка склалась до народження хворої дитини. Якщо відносини батьків були позитивними, то прогноз значно кращий. Деякі подружні пари вважають, що народження хворої дитини навіть закріпило сімейні узи. Але буває і навпаки. У тих випадках, коли взаємини подружжя і раніше були поганими, народження хворої дитини є лише приводом для розлучення. Як правило, водночас виникають додаткові психічні травми, які пов'язані з взаємними звинуваченнями і зневагою один до одного (часто на очах хворої дитини). Спочатку батьки маленьких дітей хвилюються за те, чи зможе їх дитина навчатись у загальноосвітній школі, але коли діти з розумовою відсталістю стають дорослими, батьки

починають розуміти перевагу спеціального корекційного навчання. Молодим батькам потрібно знати, що сім'я, яка має дитину з розумовою відсталістю переживає низку криз, які зумовлені як суб'єктивними, так і об'єктивними причинами. Водночас сім'ї, які мають кращу соціальну і психологічну підтримку, долають ці кризи легше.

Як зазначає автор, при тяжких відхиленнях у розвитку дитини батьків хвилює період вікової зрілості. Це пов'язано з іншою переоцінкою цінностей і песимістичними прогнозами на майбутнє. Батьки обговорюють перспективи соціальної адаптації дитини, міркують про те, хто буде його доглядати після їх смерті. Батькам потрібно враховувати, що психологічні обставини в сім'ї можуть погіршуватись, коли на базі основного дефекту в дитини з'являються епізодичні та спостерігаються різноманітні психічні порушення, які ускладнюють розвиток. Частота цих ускладнень серед дітей із розумовою відсталістю складає 50 % і вище. Особливо характерними є різні стани декомпенсації в період статевого дозрівання. Це проявляється в підвищеній психомоторній роздратованості, агресії, розладах поведінки.

Виховання дітей із розумовою відсталістю в сім'ї залежить від складу сім'ї та побуту. У сім'ї діти з розумовою відсталістю отримують розумове, моральне, фізичне, трудове, екологічне виховання. Розумова відсталість ускладнює навчання і виховання дітей, робить особливо складним процес формування їх особистості. Коли дитина перебуває в спеціалізованих закладах (спеціальні дитячі будинки, садки, школи), то з нею проводиться необхідна педагогічна робота, яка спрямована на розвиток її особистості. Розробляється система занять щодо підготовки дитини з розумовою відсталістю до шкільного навчання. Але якщо є сім'я, то батьки відповідають за дитину, її дошкільне і шкільне навчання. Важливо, щоб допомога з боку батьків була розумною і мала корекційну спрямованість. Повинна бути єдність у використанні засобів виховного впливу. Виховання дитини з розумовою відсталістю в сім'ї має відповідати таким важливим параметрам, як:

- визначення оптимального ставлення до дитини з боку батьків та інших членів родини;
- регулювання процесу формування взаємин дитини з іншими членами сім'ї та іншими людьми;
- спеціальна організація життя, поведінки, пізнавальної та трудової діяльності дитини;
- організація систематичного навчання дитини, спрямованого на корекцію виявленого недоліку;
- допомога батьків дитячому садку, школі щодо успішного розв'язання поставлених задач [36].

Автор визначає, що потрібно уникати крайнощів у ставленні батьків до дитини з розумовою відсталістю. В одних сім'ях на дитину дивляться як на хвору й нещасну; смуток, журба, страждання, безвихідність панують

у домі. Усе життя сім'ї підкорене хворій дитині, за неї все роблять, вона звикає до повної бездіяльності, що в результаті призводить до формування безпомічності й розбещеності. У дошкільному віці дитина не володіє елементарними навичками самообслуговування, не має почуття відповідальності та не розуміє необхідності працювати разом з іншими. Неправильне сімейне виховання призводить до безініціативності, відсутності необхідних вмінь і навичок у дитини, невпевненості у своїх силах. В інших сім'ях навпаки – можливості дітей неадекватно переоцінюють, їм виставляють вимоги без урахування їхнього психофізичного стану. Перевтома, особливо інтелектуальна, веде до зниження працездатності, зміни поведінки, до появи небажаних якостей характеру. Сформована батьками підвищена самооцінка призводить до того, що дитина береться за справу, яку виконати не може. Через це вона нервує, проявляє агресію, втрачає віру у свої сили.

Деякі батьки не приділяють потрібної уваги дитині, через що вона стає самотньою. Це призводить до загострення дефекту, виникнення другорядних відхилень.

Для правильного підходу до виховання повинна проводитись різноманітна освітня та роз'яснювальна робота з батьками дитини з розумовою відсталістю. О. М. Вержиховська виділяє декілька основних умов правильного сімейного виховання дітей із розумовою відсталістю.

1. Попередження розумової відсталості. Ймовірність появи дитини з розумовою відсталістю в сім'ї невелика, але вона є. Це вказує на необхідність застосування додаткових засобів, які можуть попередити появу аномалій, особливо якщо цього є підстави. Важливо не тільки вказати на причини виникнення аномалії, але й усунути такі негативні чинники. Багато з них відомі та виявлені в процесі спостереження. Насамперед це різноманітні порушення нормального способу життя: алкоголізм, статеве розбещення, захворювання жінок під час вагітності. Медичні дослідження підтверджують, що розумова відсталість найчастіше пов'язана з порушеннями внутрішньоутробного розвитку дитини, особливо в першому триместрі вагітності. Патологічний вплив на дитину мають різноманітні епідемічні захворювання, фізичне й нервово перенавантаження, вживання навіть у малих дозах наркотиків і ліків. Про вагітну треба піклуватись, їй потрібно вести спокійний спосіб життя, правильно харчуватись, довгий час знаходитись на свіжому повітрі. Турбота щодо попередження аномалій у дитини не зменшується після її народження і у перші роки життя. Багато випадків порушення зорового, слухового й мовленнєвого аналізаторів, а також інтелекту припадає саме на ранній дитячий період, навіть якщо пологи були успішними. У цей період організм дитини і її нервова система знаходяться в активному розвитку і становленні, вони слабо захищені від негативних впливів. У цих умовах захворювання може призвести до пошкодження головного мозку або будь-якого аналізатора. Тому дитина потребує створення нормальних умов розвитку, до яких належить: санітарний

стан приміщення, гігієна одягу, раціональна збалансована їжа, достатнє перебування на свіжому повітрі, сприятливий соціально-психологічний клімат у сім'ї, постійне медичне спостереження за ростом і розвитком дитини. Особливо важливо попередити будь-які психологічні травми й пов'язані з ними перенапруження нервової системи. Повинні бути виключені ситуації, які спричиняють гострі переживання, конфліктні ситуації, страх. На дитину можуть впливати різноманітні сімейні сварки, пияцтво, бійки, що, звісно, травмує. Батьки, якщо вони зацікавлені в нормальному розвитку своєї дитини, повинні створювати для неї сприятливий мікроклімат.

2. Своєчасне виявлення в дитини розумової недостатності. Це потрібно для того, щоб у дитини не виникло ускладнень аномального розвитку, що вже існує. Засоби попередження аномалій стосуються не тільки первинних, але і вторинних відхилень, які ускладнюють головний дефект. Попередження їх знаходиться в тісному взаємозв'язку зі своєчасним виявленням розумової відсталості в дитини. Чим раніше це зроблено, тим менше вторинних ускладнень буде в дитини, і тим більше зростає пластичність організму дитини, що допомагає краще коригувати її недоліки. Встановити, що в дитини розумова відсталість, можна при систематичному спостереженні батьків і лікарів. Об'єктом уваги повинні бути всі стани й реакції дитини на зовнішній подразник. Батьки повинні слідкувати за тим, як дитина тримає голівку, як дивиться і куди спрямований її погляд, як слухає, протягує і піднімає руки, бере й утримує предмети, як реагує на появу матері. Якщо голівка дитини час від часу падає, а все тіло гнеться, не маючи опори, якщо дитина не має потягу до світла, до яскравої іграшки та не цікавиться навколишнім, то це повинно насторожити батьків. Якщо між першим і другим роком життя дитина не встає на ноги та не ходить, гуління не переходить у лепет, затримується окостеніння черепа і спинного мозку, руки худі й немічні, живіт здутий, спостерігається слиновиділення і конвульсії, це вже вказує на появу розумової відсталості. Якщо в сім'ї з'явилась розумово відстала дитина, батьки повинні звернутись до спеціалістів і докласти всіх зусиль, щоб якомога більше дізнатись про природу дефекту дитини, про труднощі, які дитина відчуває на шляху розвитку.

3. Знання батьками природи наявного дефекту та особливостей розвитку дитини з розумовою відсталістю є важливим. Для цього корекційний педагог повинен разом із батьками вивчати дитину, постійно консультувати батьків, надавати спеціальну літературу, щоби батьки могли систематично поповнювати свої знання щодо правильного розвитку дитини. Особливо важливо виявити, що саме призвело до виникнення відхилень у дитини, які засоби корекції потрібно застосовувати до неї.

4. Проведення відповідних освітніх програм та курсів із корекційної педагогіки та інших важливих питань для батьків і членів родини дітей із розумовою відсталістю.

5. Систематичне спостереження за розвитком дитини, до якого залучені батьки, лікар, корекційний педагог, психолог. Повинна бути розроблена спеціальна програма виховання дитини в сім'ї. У деяких випадках потрібно навчити батьків догляду за дитиною, побудові взаємин між ними.

6. Організація спеціального виховання з розробленням індивідуальних програм розвитку і ранньої корекційної роботи з дитиною є значущими компонентами створення сприятливих умов життя особи. Важливою є повага батьків, любов і взаємна відповідальність за виховання дітей, здоровий клімат у сім'ї тощо. Завдяки цим чинникам виховання і корекція проходять успішно й ефективно.

7. Взаємодія сім'ї з корекційним педагогом, лікарями-спеціалістами, психологами є дуже важливим. Виправлення недоліків автоматично і швидко не відбувається. Для цього потрібно спеціальне навчання і виховання дитини.

Специфіка навчання дітей із розумовою відсталістю

Загалом, відвідування школи необхідно дітям із розумовою відсталістю для навчання не тільки академічним умінням, а й самодисципліні, а також соціальним і практичним навичкам для проживання в громаді. Хоча вони зазнають труднощів при навчанні, досвід і дослідження свідчать, що багато хто з них при використанні правильної педагогічної технології здатний опанувати основні навички читання, письма та арифметики.

Як зазначають Ке Х., Liu J., останнім часом відзначається тенденція навчати дітей із розумовою відсталістю, наскільки це можливо, у звичайних, а не в спеціалізованих школах (інклюзивна освіта). Це особливо стосується дітей із легкими формами розумової відсталості. Однак зараз недостатньо доказів щодо можливості порівняння досвіду інтегрованого та сегрегованого навчання дітей із легкою чи помірною розумовою відсталістю (Cooney, 2006). Інший підхід полягає в організації спеціальних класів для дітей із розумовою відсталістю у звичайних школах (класи з розширеними можливостями). Діти з тяжчим ступенем відсталості можуть отримати користь з відвідування спеціалізованої школи. Незалежно від підходу дітям із розумовою відсталістю необхідне навчання, можливо, навіть більше, ніж іншим дітям, для того щоб максимально сприяти їх розвитку та підвищенню шансів на життя [10]. Такої думки дотримуються і вітчизняні дослідники [40–52].

В. В. Тарасова зазначає, що діти з розумовою відсталістю потребують спеціальних умов навчання і виховання [37]. Однією з форм навчання даної категорії дітей є спеціальні (корекційні) освітні установи або класи в школах для дітей з обмеженими можливостями здоров'я, де навчання ведеться за спеціальними програмами [38].

Як зазначалось вище, чим раніше розпочато корекційну роботу з дитиною з розумовою відсталістю, тим кращих успіхів можна досягти в процесі корекції дефекту й запобігти виникненню вторинних відхилень. Крім

загальноосвітніх предметів (письмо, читання, математика, фізична культура, мистецтво тощо), у цих освітніх установах (класах) повинні бути передбачені і спеціальні предмети (ритміка, соціально-побутове орієнтування).

Автор вказує, що специфічною формою організації навчальних занять є індивідуальні та групові логопедичні заняття, лікувальна фізкультура, психологічна корекція. Психічну діяльність дитини з розумовою відсталістю можна певною мірою скорегувати. Її мозок пластичний, що є основою розвитку. При корекції необхідно спиратися на збережені можливості дитини, приділяти особливу увагу розвитку її вищих психічних функцій [39].

Необхідною умовою успішного навчання дітей із розумовою відсталістю в спеціальних (корекційних) освітніх установах (класах) є психолого-педагогічний супровід (підтримка) учнів. Роль вчителя-дефектолога в компенсації дефекту, профілактиці виникнення вторинних порушень, адаптації дитини в соціумі вкрай важлива. Правильно організований психолого-педагогічний супровід дітей із розумовою відсталістю дає можливість здійснювати якісне навчання та виховання учнів через надання їм допомоги в адаптації до школи, корекції виявлених порушень, у придбанні навичок конструктивного спілкування з оточенням.

Практика показує, що успішність корекційно-розвивальної роботи в спеціальному (корекційному) освітньому закладі (класі) визначається не тільки загальною методичною підготовкою вчителя-дефектолога, його професійним багажем, скільки позицією, яку він займає щодо дитини з розумовою відсталістю, принципами, за допомогою яких він будує свою діяльність.

На думку В. В. Тарасової, основоположними, ціннісними принципами, на які необхідно спиратися в процесі психолого-педагогічного супроводу, є опора на психічні, особистісні досягнення дитини, дотримання природного розвитку дитини даному віковому етапу; організація супроводу в розвитку особистості та психічного світу дитини; пріоритетність завдань корекції і розвитку самої дитини з урахуванням педагогічних цілей; створення умов, що дають можливість дитині самостійно будувати систему відносин зі світом, оточенням і самим собою.

Психолого-педагогічний супровід дитини з розумовою відсталістю представляє цілісну, системно організовану діяльність, у процесі якої створюються соціально-психологічні та педагогічні умови для успішного навчання, розвитку та реабілітації. Основними завданнями психолого-педагогічного супроводу є: систематичне відстеження динаміки психічного розвитку дитини в процесі його навчання і виховання; створення спеціальних соціально-психологічних умов для розвитку особистості учня і його успішного навчання; психолого-педагогічна корекція; профілактика вторинних порушень.

Особливості навчання в спеціальному навчальному закладі

Важлива сторона процесу навчання в спеціальній школі – мотиви навчання. Вони багато в чому визначаються спрямованістю особистості школяра, його успіхами й невдачами. Мотивація навчання може бути позитивною, нейтральною, негативною або складною, що поєднує в собі різні мотиви.

Позитивними мотивами є прагнення до знань, бажання здобути хорошу оцінку, заслужити вдячність батьків та вчителів, бути шанованим серед своїх однолітків, прагнення до праці, до отримання спеціальності. Завдання вчителя в цьому випадку полягає в тому, щоб розвивати та зміцнювати ці мотиви. В учнів спеціальної школи, як правило, домінують нейтральні або негативні мотиви до процесу навчання. Дуже часто, нажаль, у цьому буває винне мікросередовище – сім'я, однолітки тощо. Однією з особливостей спеціальної школи є те, що частина контингенту (особливо в 1–11 класах) складається з учнів, переведених із загальноосвітньої школи, у якій вони показали повну неспроможність навчання. Глузування однолітків (а іноді і вчителів) виробили в них стійкий негативний стереотип до школи та до навчальної діяльності. Перед колективом вчителів спеціальної школи в цьому випадку постає важке завдання нейтралізації негативних мотивів, виховання позитивної мотивації навчання, формування позитивних стереотипів. Моделювання проблемних ситуацій підвищує цікавість учнів до навчального заняття. Значно сприяють розвитку бажання вчитися цікаві практичні заняття, екскурсії, спостереження, а також активна участь школярів у позакласній та позашкільній роботі.

Навчання – один із видів пізнавальної діяльності людини. Навчання в школі приводить дитину до світу наукових знань, понять, закономірностей.

У навчанні реалізуються три функції.

1. Освітня – складає процес опановування знаннями, формування навчальних навичок і умінь.

2. Розвивальна – полягає в розумовому розвитку учнів. Одна й та ж сукупність знань може привести до різного рівня інтелектуального розвитку. Це відбувається завдяки складному й суперечливому процесу формування розумових здібностей учня. Навчання повинно постійно підвищувати загальний рівень розвитку учнів.

3. Виховна – полягає в тому, що навчальна діяльність формує особистість учнів: патріотичні, моральні якості, погляди, переконання, ідеали, естетичні почуття, дисциплінованість, працьовитість.

Завдання полягає в тому, щоб навчитися керувати цими функціями цілеспрямовано, систематично впливати на розум, почуття, волю дітей із метою прищеплення необхідних якостей. Реалізація освітньої, розвиваючої і виховної функцій навчання забезпечує комплексний підхід до процесу формування особистості школяра. У спеціальній школі, як і в загально-

освітній, процес навчання і виховання єдиний і нероздільний та в загальному підсумку підпорядкований основній меті – підготовці випускників до самостійного життя та суспільно корисної праці. Однак, оскільки в спеціальній школі навчаються діти з порушеннями вищої нервової діяльності, тому, природно, що процес навчання і виховання в ній реалізується своєрідно. Ця своєрідність виражається насамперед у тому, що в спеціальній школі в процесі навчання необхідно компенсувати наслідки мозкових захворювань, коригувати аномалії розумового розвитку дитини. Тому конкретні методи та заходи роботи з дітьми повинні не тільки забезпечити певний обсяг загальноосвітніх знань та професійних умінь і навичок в обсязі, доступному засвоєнню учнем із розумовою відсталістю, але й одночасно скорегувати процес розумового розвитку дитини.

Отже, основними умовами ефективною корекції недоліків психофізичного розвитку дітей із розумовою відсталістю в сім'ї є: попередження розумової відсталості; надання батькам необхідних знань щодо особливостей розвитку, навчання і виховання дітей; взаємопов'язана діяльність медичних і педагогічних працівників, батьків у впровадженні корекційно-виховного впливу на дитину в сім'ї, а саме правильно організована навчально-виховна діяльність як у спеціальній школі, так і в сім'ї, дає можливість дітям із розумовою відсталістю досягти відповідного рівня психологічної, практичної та соціальної підготовки, яка допомагає їм вільно адаптуватись до умов суспільства.

Корекційно-виховну роботу потрібно проводити з раннього дитинства в родині, у спеціальних дошкільних закладах для дітей розумовою відсталістю з порушенням мови, слуху, допоміжних школах і будинках-інтернатах. Робота повинна бути спрямована на корекцію домінуючої дефектної ланки, сенсомоторне виховання, навчання руховим навичкам і самообслуговуванню, що сприяє підвищенню активності дитини, розвитку коркових відділів рухового аналізатора. Важливим є виховання стереотипу поведінки, визначеного послідовного режиму, що значно полегшує організацію навчання. Необхідний розвиток і корекція мови, індивідуальних здібностей, використання позитивних рис особистості та пригнічення, виправлення негативних сторін у поведінці. При організації навчального процесу потрібний розвиток здатності до цілеспрямованої діяльності (навчальної, ігрової, трудової) відповідно до можливостей дитини із розумовою відсталістю з дотриманням принципів від простого до складного, від образного до поняттєвого, зацікавленості в кінцевій меті діяльності з використанням переважно позитивних стимулів та заохочення [8].

ПРОФІЛАКТИКА

За даними О. В. Гаврилова, 15 % випадків розумової відсталості можна попередити. Саме тому реальний масштаб проблеми – важкий тягар, що лягає на плечі сімей осіб із розумовою відсталістю, на медичні установи,

ціна медичного забезпечення та соціальної підтримки – усе це потребує зусиль у напрямі розроблення та створення ефективної профілактичної програми [1].

Ke X., Liu J. зазначають, оскільки розумова відсталість довічний стан, який неможливо «вилікувати», дуже важливого значення набуває профілактика [10].

Автори виділяють три рівні профілактики:

1) первинна, що стосується цілої низки втручань, спрямованих на зниження ризику розвитку розумової відсталості;

2) вторинна, спрямована на ранню діагностику й лікування;

3) третинна, щоб обмежити інвалідизацію.

Батьки, особливо пари з досвідом народження дитини з розумовою відсталістю, зазвичай бажають знати, наскільки високий ризик виникнення таких проблем у їх майбутньої дитини. Делікатна й точна професійна порада може допомогти їм прийняти інформоване рішення про зачаття інших дітей. Таке консультування може бути або дуже простим і полягати тільки в повідомленні батькам, які вже мають дитину з розумовою відсталістю унаслідок інфекції ЦНС, що ризик народження другої такої дитини дуже низький. Або воно може стати дуже складною проблемою, яка потребує проведення коштовних тестів, якщо передбачається генетична причина. Підкреслюється, що в генетиці відбувається швидкий прогрес. За останні десятиліття з'явилася низка методів виявлення генетичних розладів під назвою «молекулярна генетика». Хоча на цей час ці методи мають високу вартість, цілком ймовірно, що із часом вони стануть більш доступними для широкого застосування [53, 54].

Одним із прикладів може бути можливість визначення наявності синдрому Дауна за допомогою аналізу крові матері на ранніх термінах вагітності. Серед засобів первинної профілактики народження дитини з розумовою відсталістю становить уникання вагітності до 21 року та після 35 років, для того щоб знизити ймовірність ускладнень як під час самої вагітності, так і під час пологів. Після 35 років також підвищується ризик народження дітей із синдромом Дауна та іншими хромосомними захворюваннями. Якщо йдеться про вагітність, то в ранні терміни вагітності часто можна виявити аномалії розвитку плода. Якщо виявляються серйозні аномалії, батьки мають можливість перервати вагітність. Деякі із цих процедур відносно безпечні та широко доступні (наприклад, ультразвукове дослідження). Інші, як-от генетичне тестування, дорогі, технічно складні та недоступні для широкого використання, а також несуть певний ризик.

Вагітним жінкам треба додавати в їжу йодовану сіль, для того щоби попередити дефіцит йоду, а також уникати впливу шкідливих хімічних речовин та субстанцій: алкоголю, нікотину й наркотичних речовин.

Для деяких причин розумової відсталості знайдені ефективні методи лікування у вигляді медикаментів або спеціальних дієт (наприклад, при ФКУ, галактоземії або гіпотиреозі).

Є доступні тести, що виявляють такі стани при народженні. Якщо їх вчасно виявляти та негайно почати лікування, можна запобігти розвитку розумової відсталості та інших проблем [55].

У постнатальний період життя дитини як первинна профілактика важливе значення набуває універсальна імунізація відповідно до рекомендованого ВООЗ графіку вакцинації та негайне лікування важкої діареї та інфекцій ЦНС у дитинстві. Надання дітям безпечного, турботливого, збагаченого досвідом та стимулюючого навколишнього середовища, починаючи з дитячого віку, забезпечує їм належний інтелектуальний розвиток.

Щодо питання вторинної профілактики, то треба звернути увагу, що деякі медичні стани, пов'язані з розумовою відсталістю можуть бути виявлені при народженні. Можливе також визначення групи дітей із високим ризиком розвитку розумової відсталості, у міру їх зростання. До цієї категорії належать діти, які народилися недоношеними, з низькою вагою при народженні (менш як 2 кг), діти, що народилися з асфіксією або перенесли серйозні захворювання в неонатальний період. Спостереження за цими дітьми, чи будуть вони відставати в розвитку, може виявитися корисним у попередженні розумової відсталості.

Більшість дітей із важкою розумовою відсталістю можуть бути виявлені у віці від 6 до 12 місяців. Легка розумова відсталість може стати очевидною після двох років. Зараз доступні тести на інтелект та соціальну адаптацію для раннього виявлення розумової відсталості, й за допомогою внесення деяких змін вони можуть бути адаптовані.

Як тільки виникає підозра про наявність або ідентифікується розумова відсталість у дитини, необхідно забезпечити їй необхідну стимуляцію для оптимального розвитку в межах її потенціалу – це техніки, за допомогою яких батьки заохочують і навчають дітей використовувати та розвивати їх сенсорні (зір, слух і тактильні відчуття) та моторні (хапати, дотягуватися, маніпулювати та пересувати) здібності. Таке стимулювання необхідно для нормального розвитку та її потребують діти із затримкою розвитку.

Було розроблено багато інструкцій та рекомендацій для ранньої стимуляції, наприклад, «Portage Guide to Early Stimulation» (Портиджське керівництво по ранній стимуляції) та «Preschool Intervention for Developmentally Delayed Children» (Дошкільна інтервенція для дітей із затримкою розвитку) (опубліковані Національним інститутом із проблем розумової відсталості, Секундерабад (Індія)). Деякі із цих моделей успішно адаптовані ВООЗ (WHO, 2004).

Кращим місцем для зростання та статевого дозрівання дитини з розумовою відсталістю є його власна родина. Сім'ям, безсумнівно, потрібні організовані служби підтримки, для того щоб вони могли досить добре

підготуватися та зустріти ситуацію з впевненістю та найменшим стресом. Батькам необхідно навчитися правильно виховувати та навчати дитину. Вони й далі будуть потребувати допомоги та підтримки, у міру того, як дитина буде рости, особливо в підлітковому віці, юності та в періоди криз.

Але жодна з програм не буде успішною без залучення та участі суспільства. До служб для індивідів із розумовою відсталістю належать медичні та психологічні установи. Першою вимогою для таких служб буде всебічне медичне обстеження та точна діагностика. Лікарі повинні бути в змозі розпізнавати та лікувати такі виліковні захворювання, як гіпотиреоз. Асоційовані проблеми, як-от судоми, сенсорні порушення та поведінкові проблеми, можуть успішно піддаватися корекції і контролю з належною медичною допомогою.

Є багато тверджень, що деякі лікарські препарати та трав'яні збори можуть покращувати інтелект. Але ніякі медикаменти або інші методи лікування не можуть вилікувати розумову відсталість. Бажано знати необхідні засоби для психологічного оцінювання сильних та слабких сторін дитини, які можуть послужити основою для подальшого тренування. На початкових етапах необхідно також консультування батьків.

Лікарі, медсестри, психологи та соціальні працівники можуть принести велику користь батькам, пояснюючи їм суть захворювання, можливість лікування, ймовірний вихід, а також розвіювати їх сумніви та допомагаючи їм прийняти те, що їхня дитина хвора. Батьківське консультування має на увазі також надання емоційної підтримки та керівництва.

Суспільство також необхідно інформувати про права людей із розумовою відсталістю, щоб до них ставилися з повагою та гідністю, без дискримінації. Ці цілі можуть бути досягнуті за допомогою здійснення позитивних змін у суспільній свідомості та переконаннях щодо цих станів. Люди з розумовою відсталістю повинні стати інтегральною частиною суспільства та не повинні піддаватися ізоляції, сегрегації або дискримінації в будь-якій формі. Держава несе відповідальність за забезпечення оптимальних умов для того, щоб потреби осіб із розумовою відсталістю задовольнялися повною мірою. Це передбачає зміцнення та ефективне використання чинних служб у сфері охорони здоров'я, освіти й соціального забезпечення.

ПРОГНОЗ

За даними Ке Х., Liu J., багато людей із розумовою відсталістю, особливо з легким ступенем тяжкості, спроможні жити самостійно та приносити користь суспільству. Люди з легкою розумовою відсталістю часто здатні добиватися деякої самодостатності та жити щасливим і повноцінним життям. Особи з важкою розумовою відсталістю, як правило, не спроможні жити самостійно. Здебільшого у людей з синдромом Дауна, які доживають до 40 і 50 років, розвивається деменція, що нагадує хворобу Альцгеймера (McPhee et al., 1999) [10].

ВИСНОВКИ

У посібнику розглянута необхідна для клінічної практики інформація щодо загальної характеристики поняття «Розумова відсталість» згідно зі МКХ-10. Показана важливість ідентифікації в комплексі з інтелектуальним рівнем IQ, асоційованих із розумовою відсталістю, а саме аутизм, інші порушення розвитку, розлади поведінки, тяжкі фізичні недоліки. Щодо змін у визначенні терміну «розумова відсталість» у ході перегляду МКХ треба зауважити, що відбулася передусім заміна терміну «розумова відсталість» на термін «інтелектуальна недостатність», який вже використовується у DSM-5 і МКХ-11 та може стати офіційним після впровадження останньої систематики в Україні. У розв'язанні проблеми важливим є раннє виявлення та втручання, в тому числі в поведінку хворих, із застосуванням у тяжких випадках медикаментів, а також раціонального виховання, освітніх програм із навчання дітей із легкими формами, по можливості, не в спеціалізованих, а в загальноосвітніх школах. Суттєве значення мають заходи профілактики всіх рівнів для зниження ризику розвитку розумової відсталості, ранньої діагностики та обмеження інвалідизації. Люди з розумовою відсталістю повинні стати інтегральною частиною суспільства, не повинні піддаватися ізоляції, дискримінації. Тому важливим є зміцнення та ефективне використання існуючих служб у сфері охорони здоров'я, освіти та соціального забезпечення.

КОНТРОЛЬНІ ПИТАННЯ

1. Визначення розумової відсталості (відповідно до МКХ-10).
2. Що таке деінституціоналізація осіб із розумовою відсталістю?
3. З якою метою в психіатрії використовують евфемізми?
4. Яка середня поширеність розумової відсталості у світі за результатами всіх досліджень?
5. Які чинники можуть спричиняти розумову відсталість?
6. Класифікація розумової відсталості (відповідно до МКХ-10).
7. Які основні клінічні прояви розумової відсталості?
8. Чим характеризується синдром саванта?
9. Визначення терміну «коефіцієнт інтелекту».
10. Які головні ознаки розумової відсталості?
11. Назвіть найпоширеніші проблеми зі здоров'ям, асоційовані з розумовою відсталістю.
12. Що являє собою синдром Дауна?
13. Чи відповідає дійсності те, що терміни «розумова відсталість» та «інтелектуальна недостатність» синонімічні?
14. Терапія осіб із розумовою відсталістю.

КОНТРОЛЬНІ ТЕСТИ

1. Розумова відсталість характеризується всіма перерахованими ознаками, крім:
 - A. Зниженням навичок, які визначають загальний рівень інтелекту (тобто пізнавальних здібностей, мови, моторики, соціальної дієздатності).
 - B. Інтелектуальні здібності і соціальна адаптація з часом можуть змінитися, проте досить слабко.
 - C. Може виникнути на тлі іншого психічного або фізичного порушення або без нього.
 - D. Виникає у віці після 18 років.
2. Ініціатором деінституціоналізації та принципу «educational mainstreaming» по відношенню до людей з розумовою відсталістю стали:
 - A. Світовий піонер дослідник причин розумової відсталості Генрі Х. Годдард.
 - B. Королева Великобританії Єлизавета II.
 - C. Американські вчені Семюел Кірк та Джеймс Галлахер.
 - D. Відомий британський дослідник Френсіс Гальтон та французький психіатр Бенедикт Морель.
3. З якої основної причини у світі за останні сто років неодноразово змінювали терміни, які визначають стан затриманого або неповного розумового розвитку (розумову відсталість):
 - A. Терміни поступово набували соціально принизливий характер.
 - B. Покращувалися критерії діагностики.
 - C. Термінологія залежить від впливу конкретної авторитетної психіатричної школи.
 - D. Пацієнти психіатричних закладів почали активно відстоювати власні права та свободи.
4. Застаріли клінічні терміни, що визначають стан затриманого або неповного розумового розвитку, крім:
 - A. Монголізм.
 - B. Олігофренія.
 - C. Розумова відсталість.
 - D. Інтелектуальна недостатність.
5. Середня поширеність розумової відсталості у світі за результатами всіх досліджень відповідає рівню:

A. 1 %. B. 5 %. C. 10 %. D. Досі не визначена з причин розбіжності у критеріях діагностики в різних країнах.
6. Етіологічні чинники, які спричиняють розумову відсталість, крім:
 - A. Генетичний чинник.
 - B. Внутрішньоутробне ураження плода нейротоксичним чинником хімічної природи (алкоголь).
 - C. Внутрішньоутробне ураження плода інфекційним чинником (краснуха у першій триместр вагітності).
 - D. Внутрішньоутробне ураження плода фізичним чинником (ультразвукове діагностичне сканування плоду під час вагітності).

7. В теперішній час в Україні в клінічній психіатрії найбільш широко застосовується класифікація розумової відсталості:
- A. За ступенем тяжкості відповідно до МКХ-10.
 - B. За ступенем тяжкості відповідно до МКХ-11.
 - C. Класифікація за М. С. Певзнер.
 - D. Етіопатогенетична класифікація Г. Є. Сухарєвої.
8. Типовими клінічними ознаками розумової відсталості є наступні, крім:
- A. Знижений темп мовного розвитку, труднощі з промовою і виразом власних думок.
 - B. Труднощі з диференціацією невеликих відмінностей за формою, розміром і кольором.
 - C. Порушена здатність аналізувати, робити висновки, розуміти і розраховувати, а також абстрактне мислення.
 - D. Висока здатність до концентрації уваги, дуже добре запам'ятовують нову інформацію.
9. Для оцінювання інтелекту існують наступні тести, крім:
- A. Шкала інтелекту Векслера.
 - C. «Намалюй людину» (Гудинаф, Харріс).
 - B. Тести досягнень.
 - D. Прогресивні матриці Равена.
10. Якому діапазону балів IQ відповідає помірна розумова відсталість за шкалою інтелекту Векслера?
- A. 20–34 балів.
 - C. 35–49 балів.
 - B. 50–70 балів.
 - D. Менше ніж 20 балів.
11. За якою ознакою визначається атипова розумова відсталість:
- A. Властива вкрай агресивна поведінка.
 - B. Подвійний діагноз з розладом аутистичного спектра.
 - C. Наявність синдрому Дауна.
 - D. Властива нерівномірна структура психічного дефекту з ознаками парціального психічного недорозвинення.
12. Який симптом не належить до критеріїв встановлення діагнозу розумової відсталості?
- A. Інтелектуальне функціонування значно нижче середнього (IQ менше або дорівнює 70).
 - B. Супутні порушення адаптивного функціонування або його дефіцит.
 - C. Розлад виникає до 18 років.
 - D. Наявність слухових галюцинацій.
13. Клінічними ознаками синдрому Дауна є всі, крім:
- A. Розумова відсталість зазвичай легка.
 - B. Характерний зовнішній вигляд таких осіб – «діти однієї матері».
 - C. Такі особи володіють дуже гарними соціальними навичками.
 - D. Характерні порушення фізичного розвитку – низький зріст, укорочені кінцівки і слабкі зв'язки.

- 14.** Особливостями синдрому ламкої X-хромосоми є наступні, крім:
- A. Найбільш поширена успадкована форма розумової відсталості.*
 - B. Є поширеною причиною аутистичної симптоматики.*
 - C. У жінок це захворювання протікає значно легше порівняно з чоловіками.*
 - D. Ефективним методом терапії залишається обмеження надходження в організм фенілаланіну з їжею.*
- 15.** Найпоширеніші проблеми зі здоров'ям, які асоційовані з розумовою відсталістю, крім:
- A. Епілепсія.*
 - B. Високий рівень суїциду.*
 - C. Проблеми з поведінкою.*
 - D. Сенсорні порушення.*
- 16.** В останній редакції МКХ у визначенні класифікації та діагностиці розумової відсталості сталися наступні зміни, крім:
- A. Зміна назви розладу на «інтелектуальна недостатність».*
 - B. Уточнення діагностичного критерію початку розладу на «початок в період розвитку».*
 - C. При діагностиці більшою мірою покладатися на визначений IQ.*
 - D. При діагностиці меншою мірою покладатися на визначений IQ.*
- 17.** До найбільш поширених станів, які можуть помилково діагностуватися як розумова відсталість, належать наступні, крім:
- A. Синдром трисомії 21.*
 - B. Специфічні розлади розвитку.*
 - C. Низька успішність у школі, яка імітує розумову відсталість, що пов'язана з депресією.*
 - D. Важка середовищна депривація.*
- 18.** Який діапазон IQ притаманний прикордонному інтелектуальному функціонуванню?
- A. 71–85 балів.*
 - B. 50–70 балів.*
 - C. 35–49 балів.*
 - D. Менше ніж 20 балів.*
- 19.** В більшості випадків розумової відсталості мета лікування буде в наступному, крім:
- A. Мінімізувати симптоматику і інвалідизацію за допомогою зниження ризику (наприклад, забезпечення в безпеці вдома і в школі).*
 - B. Намагатися вилікувати розлад.*
 - C. Навчання навичкам самостійності.*
 - D. Підвищення якості життя і підтримки з боку сім'ї і опікунів.*
- 20.** Лабораторні дослідження (наприклад, генетичне тестування) з метою спробувати з'ясувати етіологію розумової відсталості, показані:
- A. Тільки недоношеним немовлятам.*
 - B. Тільки дітям дошкільного віку.*
 - C. Тільки особам з підозрою на розумову відсталість.*
 - D. Всім пацієнтам.*

- 21.** Етіологічне лікування призначається у наступних випадках, крім:
- A. Синдром Дауна. C. Вроджений гіпотиреоз.*
B. Фенілкетонурія. D. Галактоземія.
- 22.** Яку групу медикаментів все частіше застосовують по відношенню до підлітків з розумовою відсталістю, які часто демонструють недоречну, погано контрольовану сексуальну поведінку?
- A. Атипові антипсихотики. C. Нормотиміки.*
B. Потужні снодійні засоби. D. Антагоністи тестостерону.
- 23.** Клінічними ознаками проблемної поведінки осіб з розумовою відсталістю є наступні, крім:
- A. Агресія, самоушкодження.*
B. Знищення предметів, непокір, своєрідні звички.
C. Відмова товаришувати з однолітками.
D. Соціально неприйнятна поведінка.
- 24.** З якою метою дітям з розумовою відсталістю загалом рекомендовано відвідування школи?
- A. Для навчання академічним умінням.*
B. Для навчання самодисципліні.
C. Для навчання соціальним і практичним навичкам для проживання в громаді.
D. Все перераховане.
- 25.** Особливістю використання психотропних медикаментів в корекції порушень поведінки у осіб з розумовою відсталістю є наступне, крім:
- A. Призначаються тільки для подолання кризи.*
B. Призначаються по можливості короткостроково.
C. Призначаються в максимально можливому дозуванні для досягнення термінового ефекту.
D. Призначаються в нижчих дозах, ніж тих, що рекомендовані для звичайної популяції, оскільки дуже часто індивіди з розумовою відсталістю мають більше медичних проблем і більш чутливі до побічних ефектів медикаментів.
- 26.** Які напрямки в терапії осіб з розумовою відсталістю є важливими для покращення навчання навичкам самостійності?
- A. Фізична і трудова терапія.*
B. Логопедична допомога.
C. Потреба дітей у додатковій освіті та підтримка батьків.
D. Всі перераховані.
- 27.** Який засіб не належить до первинної профілактики народження дитини з розумовою відсталістю?
- A. Уникання вагітності до 21 року і після 35 років.*
B. Переривання вагітності в ранні терміни якщо виявляються серйозні аномалії плоду.

С. Додавання в їжу вагітним жінкам йодованої солі.

Д. Універсальна імунізація відповідно до рекомендованого ВООЗ графіку вакцинації.

28. З якими ступенями тяжкості розумової відсталості особи не спроможні жити самостійно, крім:

А. Глибока.

В. Важка.

С. Помірна.

Д. Легка.

ЕТАЛОНИ ВІДПОВІДЕЙ

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
<i>D</i>	<i>C</i>	<i>A</i>	<i>D</i>	<i>A</i>	<i>D</i>	<i>A</i>	<i>D</i>	<i>B</i>	<i>C</i>	<i>D</i>	<i>D</i>	<i>C</i>	<i>D</i>
15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28
<i>B</i>	<i>C</i>	<i>A</i>	<i>A</i>	<i>B</i>	<i>D</i>	<i>A</i>	<i>D</i>	<i>C</i>	<i>D</i>	<i>C</i>	<i>D</i>	<i>D</i>	<i>D</i>

ЛІТЕРАТУРА

1. Гаврилов О. В. Формування поняття про розумову відсталість у психолого-педагогічних дослідженнях : збірник наукових праць Кам'янець-Подільського національного університету ім. Івана Огієнка, Інститут психології ім. Г. С. Костюка НАПН України / за ред. С. Д. Максименка, Л. А. Онуфрієвої. Вип. 14. Кам'янець-Подільський : Аксіома, 2011. С. 104–114.

2. Бастун Н. А., Журавель К. С., Куценко Т. О. Реабілітація дітей і молоді з помірною, важкою та глибокою інтелектуальною недостатністю: сьогоденні реалії та перспективи. Київ : Університет «Україна», 2004. 448 с.

3. Мирвода К. Г. Ставлення у суспільстві до осіб із інтелектуальною недостатністю: постановка проблеми . Вісник НТУУ «КПІ» Політологія. Соціологія. Право : збірник наукових праць. 2010. № 4 [8]. С. 75–78.

4. Голентовська О. С. Використання wisс-4 у практиці проведення комплексної оцінки розвитку дитини. *Теоретичні і прикладні проблеми психології*. 2020. № 2. С. 54–64.

5. Вовченко О. А. Роль емоційного інтелекту у формуванні емоційної компетентності підлітків з порушеннями розумового розвитку. *Теоретичні і прикладні проблеми психології*. 2020. № 2. С. 76–89.

6. Визначення індивідуальних потреб осіб із розумовою відсталістю та складання індивідуальних планів догляду (метод. рекомендації). МОЗ України. Український інститут громадського здоров'я МОЗ України. Український НДІ соціальної і судової психіатрії та наркології МОЗ України. Національна медична академія післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика. ДУ «Інститут неврології, психіатрії та наркології АМН України» / М. П. Жданова, О. О. Дудіна, О. М. Зінченко, та ін. Київ : МОЗ України, 2007. 26 с.

7. Кравцун І. Особливості розумового і фізичного розвитку дітей з легким ступенем розумової відсталості. *Спортивна наука України*. 2015. № 5 (69). С. 3–8.
8. Психіатрія / під ред. В. М. Козідубової, В. М. Кузнєцова, В. А. Вербенко, Л. М. Юр'євої, О. О. Фільца, І. О. Бабюка. Харків : Оберіг, 2013. 1 164 с.
9. Гаврилов О. В. Психолого-педагогічна характеристика легкої, помірної, тяжкої та глибокої розумової відсталості : збірник наукових праць Кам'янець-Подільського національного університету імені Івана Огієнка, Інститут психології ім. Г. С. Костюка НАПН України / за ред. С. Д. Максименка, Л. А. Онуфрієвої. Вип. 11. Кам'янець-Подільський : Аксіома. 2011. С. 124–136.
10. Ke X., Liu J. Intellectual disability. In Rey JM (ed), IACAPAP e-Textbook of Child and Adolescent Mental Health. Geneva: International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions 2017. P. 1–23.
11. Katz G. Lazcano-Ponce E. Intellectual disability: definition, etiological factors, classification, diagnosis, treatment and prognosis. *Salud Publica Mex.* 2008. Vol. 50, Suppl. 2. P. 132–141.
12. Pfundt R., Veltman Joris A. Structural genomic variation in intellectual disability. *Methods Mol. Biol.* 2012. Vol. 838. P. 77–95.
13. Мякушко О. І. Системи класифікації розумової відсталості та підходи до діагностики дітей з помірною розумовою відсталістю. *Освіта осіб з особливими потребами: шляхи розбудови*. 2013. Вип. 4 (12). С. 146–157.
14. Schalock RL, Luckasson R, Tassé MJ. An Overview of Intellectual Disability: Definition, Diagnosis, Classification, and Systems of Supports. 12th ed. *Am J Intellect Dev Disabil.* 126 (6). 439–442. 2021. DOI: 10.1352/1944-7558-126.6.439
15. Classification of intellectual disability using the Wechsler Intelligence Scale for Children: Full Scale IQ or General Abilities Index? / Т. А. Koriakin, М. D. Mccurdy, А. Papazoglou [et al.]. *Dev. Med. Child Neurol.* 2013. Vol 55, № 9. P. 840–845.
16. Древіцька О. О. Емоційно-поведінкові розлади у дітей молодшого шкільного віку з пограничним когнітивним дефіцитом. *Психічне здоров'я. Mental health*. Міждисциплінарний науково-практичний журнал. № 1 (50). 2017. С. 18–20.
17. Twenty-year trends in the prevalence of Down syndrome and other trisomies in Europe: impact of maternal age and prenatal screening / М. Loane, J. Morris, М. Addor [et al.]. *Eur. J Hum. Genet.* 2013. Vol. 21, № 1. P. 27–33.
18. Cytogenetic profile in 1,921 cases of trisomy 21 syndrome / F. Flores-Ramírez, С. Palacios-Guerrero, С. García-Delgado [et al.]. *Arch. Med. Res.* 2015. Vol. 46, № 6. P. 484–489.

19. Синдром Дауна: частота, діагностика, медико-генетичне консультування / Г. Б. Гончаренко, Ю. В. Дудеріна, Ю. П. Синиця [та ін.]. *Український науково-медичний молодіжний журнал*. 2012. № 1. С. 45–48.

20. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги Синдром Дауна (Наказ Міністерства охорони здоров'я України 20.10.2015 № 685) https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2015_685_ukpmd_dayn.pdf

21. Weijerman M.E. Clinical practice. The care of children with Down syndrome / Michel E. Weijerman, J. Peter De Winter. *Eur. Jour. Pediatr.* 2010. Vol. 169, № 12. P. 1445–1452.

22. Angulo M.A. Prader–Willi syndrome: a review of clinical, genetic, and endocrine findings / M.A. Angulo, M.G. Butler, M.E. Cataletto. *J. Endocrinol. Invest.* 2015. Vol. 38, № 12. P. 1249–1263.

23. Bird L.M. Angelman syndrome: review of clinical and molecular aspects. *Appl. Clin. Genet.* 2014. Vol. 7. P. 93–104.

24. Pregnancy outcomes in 188 French cases of prenatally diagnosed Klinefelter syndrome / N. Gruchy, F. Vialard, M. Decamp [et al.]. *Hum. Reprod.* 2011. Vol. 26, № 9. P. 2570–2575.

25. Turner syndrome: review of clinical, neuropsychiatric, and EEG status: an experience of tertiary center / K. Saad, A. Abdelrahman, Y. Abdel-Raheem [et al.]. *Acta. Neurol. Belg.* 2014. Vol. 114, № 1. P. 1–9.

26. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги Фенілкетонурія та інші гіперфенілаланінемії (Наказ Міністерства охорони здоров'я України 19.11.2015 № 760)

https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2015_760_ukpmd_fenilk.pdf

27. Фенілкетонурія та інші гіперфенілаланінемії. Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах (Державний експертний центр МОЗ України, Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ» МОЗ України, Українська організація батьків дітей-інвалідів, хворих на фенілкетонурію, Всеукраїнська психодіагностична асоціація (2015 р.)) https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2015_760_akn_fenilk.pdf

28. Marilee M. Developmental and cognitive troubles in Williams syndrome. *Handb. Clin. Neurol.* 2013. Vol. 111. P. 291–293.

29. Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бідля / О. О. Фішук, М. В. Овчарук, К. С. Біляєва та ін. *Український журнал дитячої ендокринології*. № 3. 2021. С. 3–22.

30. Hickey F., Hickey E., Summar K. Medical update for children with Down syndrome for the pediatrician and family practitioner. *Adv. Pediatr.* 2012. Vol. 59, № 1. P. 137–157.

31. Гаврилов О. В. До питання про розумову відсталість як психолого-педагогічну проблему : збірник наукових праць Кам'янець Подільського національного університету імені Івана Огієнка. Вип. 21 (2). Кам'янець-Подільський: Аксіома. 2012. С. 44–54.

32. Діти державної опіки: проблеми, розвиток, підтримка : навч.-метод. посібник. Київ : Міленіум, 2005. 286 с.

33. Коваль Л. Г., Зверева І. Д., Хлебик С. Р. Соціально-педагогічна підтримка дітей з різними соціальними та фізичними аномаліями. *Соціальна педагогіка. Соціальна робота*. Київ, 1997. С. 151–184.

34. Сідельнік Л., Кравченко Р., Гончар Л. Як захистити дитину з розумовою відсталістю у ході надання освітніх та соціальних послуг : навч.-метод. посіб. для корекційних педагогів та соц. працівників. Київ : ВГО «Коаліція захисту прав інвалідів та осіб із інтелектуальною недостатністю», 2006. 64 с.

35. Нагорна О. Б. Особливості корекційно-виховної роботи з дітьми з особливими освітніми потребами : навч.-метод. посіб. Рівне, 2016. 141 с.

36. Вержиковська О. М. Особливості розвитку та виховання розумово відсталої дитини в сім'ї. *Проблеми сучасної психології*. 2016. В. 3. С. 69–78.

37. Тарасова В. В. Навчання та виховання дітей із порушенням інтелекту: навч.-метод. посібник. Харків, 2017. 125 с.

38. Колупаєва А. А., Савчук Л. О. Діти з особливими потребами та організація їх навчання : наук.-метод. посібник. Вид. допов. та переробл. Київ : Видавнича група «Атопол», 2011. 274 с. (Серія «Інклюзивна освіта»).

39. Померанцева Т. І., Скоробогатова О. В. Характеристика клініко-нейропсихологічного поліморфізму дітей з затримкою психомовного розвитку. *Український вісник психоневрології*. 2019. Т. 27, вип. 3 (100). С. 102.

40. Асистент учителя в інклюзивному класі : навч.-метод. посібник / Н. М. Дятленко, Н. З. Софій, О. В. Мартинчук, Ю. М. Найда / за заг. ред. М. Ф. Войцехівського. Київ : ТОВ Видавничий дім «Плеяди», 2015. 172 с.

41. Данілавічюте Е. А., Литовченко С. В. Стратегії викладання в інклюзивному навчальному закладі : навч.-мет. посібник / за заг. ред. А. А. Колупаєвої. Київ : Видавнича група «А.С.К.», 2012. 360 с.

42. Таранченко О. М., Найда Ю. М. Диференційоване викладання в інклюзивному навчальному закладі : навч. метод. посібник / за заг. ред. А. А. Колупаєвої. Київ : Видавнича група «А.С.К.», 2012. 124 с.

43. Інклюзивна освіта. Підтримка розмаїття у класі : практич. посіб. / [Тім Лорман, Джоан Деппелер, Девід Харві], пер. з англ. Київ : СПД-ФО Парашин І. С., 2010. 296 с.

44. Померанцева Т. І., Скоробогатова О. В. Характеристика клініко-нейропсихологічного поліморфізму дітей з затримкою психомовного розвитку. *Український вісник психоневрології*. 2019. Т. 27, вип. 3 (100). С. 102.

45. Федоренко О. Ф. Інклюзивне навчання: оцінювання досягнень учнів з особливими освітніми потребами. *Особлива дитина: навчання і виховання*. 2018. № 2.

46. Даніеле Е., Стаффорд К. Залучення дітей з особливими потребами до загальноосвітніх класів. Львів : Т-во «Надія», 2000. 255 с.

47. Колупаєва А. А., Данілавічюте Е. А., Литовченко С. В. Професійне співробітництво в інклюзивному навчальному закладі : навч. метод. посіб. Київ : Видавнича група «А.С.К.», 2012. 197 с.

48. Голуб Н. М. Особливості організації корекційно-розвивальної роботи з молодшими школярами із загальним недорозвиненням мовлення, затримкою психічного розвитку в умовах інклюзивного навчання [Електронний ресурс]. *Актуальні питання корекційної освіти*. 2020. Вип. 15. С. 56–65. http://nbuv.gov.ua/UJRN/apko_2020_15_8

49. Колупаєва А. А. Методологічні та стратегічні виміри освіти дітей з особливими потребами у контексті освітнього реформування. *Особлива дитина: навчання і виховання*. 2018. № 1 (85). С. 7.

50. Планування спрямоване на кожного учня : посіб. з розроблення та впровадження індивідуальних навчальних планів. Київ : Паливода .В., 2012. 86 с.

51. Працюємо разом: дитина з особливими потребами в школі. Довідник для батьків. Досвід Канади : посіб. Київ : Паливода А.В., 2012. 50 с.

52. Створення індивідуальної програми розвитку для дітей з особливими освітніми потребами : метод. посібник. / за заг. ред. Н. Софій. Київ : ТОВ «Видавничий дім «Пляєди», 2015. 66 с.

53. Baker K., Raymond F. L., Bass N. Genetic investigation for adults with intellectual disability: opportunities and challenges. *Curr. Opin. Neurol.* 2012. Vol. 25, № 2. P. 150–158.

54. Ellison J., Rosenfeld J., Shaffer L. Genetic basis of intellectual disability. *Annu. Rev. Med.* 2013. Vol. 64. P. 441–450.

55. Moeschler JB, Shevell M. Committee on Genetics: Comprehensive evaluation of the child with intellectual disability or global developmental delays. *Pediatrics* 134(3):e903–e918, 2014. DOI: 10.1542/peds.2014-1839.

Навчальне видання

Гончарова Олена Юріївна
Козідубова Валентина Михайлівна
Долуда Світлана Михайлівна
Гурницький Олександр Володимирович
Баричева Ельвіра Миколаївна

РОЗУМОВА ВІДСТАЛІСТЬ

***Навчально-методичний посібник
для слухачів циклів за спеціальністю «Психіатрія»,
«Дитяча психіатрія», «Наркологія»,
лікарів-інтернів за спеціальністю «Психіатрія»,
лікарів загальної практики – сімейної медицини***

Відповідальний за випуск: С.М. Долуда



Редактор і коректор М.Ю. Орлова
Комп'ютерний набір О.В. Гурницький
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 4,5. Зам. № 25-20.

Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com, vid.redact@knmu.edu.ua

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виробників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.