**УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ**

***Умственная отсталость - состояние, обусловленное врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики с выраженной недостаточностью интеллекта, затрудняющее или делающее полностью невозможным адекватное социальное функционирование индивидуума.***

Термин "умственная отсталость" стал общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, заменив термин "олигофрения", который длительное время был распространен в нашей стране и ряде других стран мира.

Умственная отсталость в отличие от олигофрении включает в себя все клинические и патогенетические варианты возникшего в раннем возрасте интеллектуального дефекта, а не только те, которые характеризуются преобладанием нарушений абстрактно-логического мышления и отсутствием прогредиентности. Следовательно, понятие "умственная отсталость" является более широким, чем "олигофрения" за счет включения заболеваний с врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики, при которых отмечается прогредиентный характер поражения мозга клинически выявляемый только при длительном наблюдении медленно прогрессирующим интеллектуальным снижением (энзимопатии и другие заболевания).

**Этиология и патогенез**

Недоразвитие интеллекта может быть следствием влияния многих факторов, нарушающих развитие и созреванием мозга. Только среди экзогенных вредностей известно более 400 агентов, действие которых во время беременности способно нарушить процессы эмбриогенеза. Наряду с ними существуют патогенные факторы перинатального и раннего постнатального периодов - гипоксия, нейроинфекции, различные соматические заболевания ( особенно первых месяцев жизни)и др. Особенно важную роль в развитии умственной отсталости играют наследственные факторы, различные как по механизмам действия, так и по характеру проявления наследственной патологии. Наконец, на возникновение психического недоразвития влияет дефицит сенсорной стимуляции в раннем возрасте, т.е. психическая депривация.

Разнообразие патогенных факторов и неспецифичность умственной отсталости как признака затрудняют оценку причинно-следственных связей в происхождении умственной отсталости. В большинстве случаев внешнесредовые и эндогенные (наследственные) факторы выступают в сложном взаимодействии и единстве.

Говоря о патогенезе умственной отсталости, правильнее говорить о патогенезе заболеваний, при которых одним из симптомов, как правило, самым тяжелым является нарушение развития мозга. Сложность этой проблемы очевидна, так как даже при таком изученном заболевании, как болезнь Дауна, патогенез собственно интеллектуального дефекта далеко не ясен.

Однако имеются и общие для всех форм интеллектуального недоразвития патогенетические звенья. Среди них важная роль принадлежит так называемому хроногенному фактору, т.е. периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга. Различные патогенные факторы ( как генетические, так и экзогенные), действуя в один и тот же период онтогенеза, могут вызывать сходные изменения в мозге, которые характеризуются идентичными или сходными клиническими проявлениями, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на различных этапах онтогенеза, может вызывать разные последствия.

**Инструментальные методы**

Параклинические исследования направлены, в первую очередь, на установление нозологического диагноза при умственной отсталости с использованием различных методов лабораторной диагностики на биохимическом или цитогенетическом уровне с выявлением специфических нарушений метаболизма либо хромосомного набора.

При осложненных формах умственной отсталости инструментальные методы исследования позволяют верифицировать характер органического поражения ЦНС, в части случаев с установлением патогенетических механизмов возникновения дополнительных к синдрому умственной отсталости психоневрологических и психопатологических расстройств.

Эхоэнцефалография (эхо-ЭГ) позволяет выявить наличие внутренней гидроцефалии, при которой наблюдается увеличение размеров боковых и третьего желудочков мозга, появление высокоамплитудных эхо-сигналов.

Реоэнцефалография (РЭГ) дает возможность раздельно исследовать гемодинамику в основных сосудистых бассейнах головного мозга – внутренней сонной артерии, наружной сонной артерии, позвоночной артерии. Установление сосудистого фона позволяет произвести рациональный выбор терапии, проводить контроль за проводимым лечением.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) отражает уровень зрелости и функциональной активности мозга. Изменения ЭЭГ устанавливают наличие патологических изменений в мозге, определяют их локализацию, позволяют следить за динамикой патологического процесса, в том числе по изменениям эпилептической активности.

Компьютерная томография (КТ) и ядерно-магнитный резонанс (ЯМР)проводится при подозрении на наличие разнообразгных органических внутричерепных изменений, в том числе дегенеративных изменений мозговой ткани.

**Морфология**

Макроскопические изменения обнаруживаются при тяжелых формах умственной отсталости, а также нозологически специфических заболеваниях, проявляющихся не только патологией мозга, но и других органов и систем организма.

Наиболее характерными изменениями являются малые размеры и низкая масса головного мозга с преимущественным недоразвитием отдельных долей (чаще лобных и теменно-затылочных), аномальная топография извилин мозга с многочисленными поперечными и неправильно изогнутыми извилинами (микрогирии). Реже встречается гипертрофия мозга за счет чрезмерного развития паренхиматозной ткани. Нередко выявляется недоразвитие желудочков мозга и их расширение. Эти анатомические аномалии часто сопровождаются глубокими нарушениями структуры коры мозга, смещением клеток и запустением слоев.

При легких формах УО макроскопические изменения, как правило, отсутствуют. При микроскопических исследованиях находят изменения часто сходные при нозологически различных формах патологии, а также варианты строения мозга, сходные с нормальной вариабельностью интеллектуально полноценных лиц.

**Клиника**

При умственной отсталости, представляющей собой полиморфную группу патологических состояний, отмечается большое разнообразие клинико-психопатологических расстройств. Поэтому **клиническая систематика УО** строится на широко используемых понятиях «дифференцированная» и «недифференцированная» умственная отсталость.

*В группу клинически дифференцированной УО входят в первую очередь нозологически самостоятельные заболевания, для которых умственная отсталость является лишь одним из симптомов, как правило, самым тяжелым.*

Чаще это генетические обусловленные нарушения, реже – клинически очерченные синдромы, этиология которых еще не ясна (синдром Корнелии де Ланге и др.). К дифференцированным формам принято относить также варианты интеллектуального недоразвития, выделяемые по какому-то одному клиническому симптому, отражающему общее патогенетическое звено поражения мозга, при всем разнообразии этиологических и патогенетических механизмов, вызывающих это нарушение, например, микроцефалию, гидроцефалию и др. К этой же группе относятся и некоторые экзогенно обусловленные формы УО при наличии определенной специфичности клинической картины.

*Клинически «недифференцированная умственная отсталость» – это УО, не имеющая специфической клинико-психопатологической и сомато-неврологической картины заболевания.*

*При этом следует помнить, что этиологическая неясность и клиническая недифференцированность – понятия, отражающие разные стороны проблемы.*

**Дифференцированные формы умственной отсталости**

1. **Наследственно обусловленные формы**

*Болезнь Дауна..*

Наиболее часта форма хромосомной аномалии. Популяционная частота – 1: 700. Выделяют три цитогенетических варианта: регулярная трисомия по 21-й хромосоме (до 93 % всех случаев болезни Дауна), несбалансированная транслокация с участием 21-й хромосомы и мозаицизм – наличие у одного индивидуума клеток с нормальным и анормальным кариотипом.

*Клиническая характеристика*. Наиболее часто отмечается брахиоцефалический череп со сглаженным затылком и уплощенным лицом, косой разрез глаз, эпикант, гипертелоризм, расширенное и уплощенное переносье. У большинства больных – короткая шея, широкие кисти с короткими пальцами. Кожа обычно сухая, на лице нередко шелушащаяся, щеки с характерным румянцем. Имеются типичные дерматоглифические особенности в виде поперечной борозды ладоней, одна сгибательная складка на 5-м пальце. Почти у половины больных встречаются врожденные пороки сердца, желудочно-кишечного тракта. При полной трисомии 21-й хромосомы отмечается умеренная и тяжелая УО, при мозаичном варианте болезнеи Дауна часто встречается легкая УО и даже нормальный интеллект. Больные, как правило, ласковы, добродушны, привязчивы, хорошо усваивают несложные житейские навыки.

*Синдром Мартина-Белл (синонимы: рецессивная сцепленная с полом умственная отсталость с ломкой Х-хромосомой.)*

Популяционная частота - 1,8:1000 мальчиков и 1:2000 девочек

Тип наследования – х-сцепленный, рецессивный.

*Клиническая характеристика*. Наиболее характерны следующие признаки: большие оттопыренные уши,высокое аркообразное небо, нос часто с клинивидным кончиком и широким основанием, высокий выступающий лоб, долихоцефалический череп, удлиненное лицо с уплощенной средней частью. Кожа гиперэластична, суставы – с повышенной разгибаемостью. Часто имеет место макроорхизм при отсутствии изменения эндокринной функции. Психическое состояние больных характеризуется выраженным интеллектуальным недоразвитием, но встречаются и легкие формы. Практически у всех больных отмечаются специфические нарушения речи, рассматриваемые в качестве признака, характерного для данной патологии и имеющего диагностическое значение. Темп ее убыстрен, часты персеверации, характеризующиеся быстрым повторением целых фраз или их окончаний. Нередко имеет место своеобразная симптоматика с аутистическим поведением, эхолалией, двигательными расстройствами кататоноподобного характера.

Синдром «лица эльфа» ( синонимы: синдром Вильяимся-Бойрена, тяжелая идиопатическая гиперкальцимия).

Популяционная частота составляет 1: 25 000.

Заболевание определяется микроделецией 7 хромосомы.

*Клиническая характеристика*. Внешний вид, особенно лицо больного характеризуется выраженным своеобразием, прежде всего, лица больного: щеки опущены вниз, маленький подбородок, сдавленный в висках лоб, большой рот, полные губы, своеобразный разрез глаз с припухшими веками, сходящееся косоглазие, звездчатая картина радужки глаз, часто синеватые склеры, своеобразная форма носа с закругленным тупым кончиком. Зубы больных удлиненные, редкие. Отмечается выраженная особенность строения тела: при общем отставании в росте и массе у больных удлиненная шея. Узкая грудная клетка, низкая талия, Х-образные ноги. Суставы отличаются повышенной разгибаемостью. Голос у больных низкий и хрипловатый. Наблюдается большое сходство психопатологической картины дефекта Больные имеют относительно большой словарный запас, словоохотливы, склонны к подражанию Практически всегда имеется хороший музыкальный слух. Вместе с тем, страдают пространственные представления, организация и планирование деятельности. Характерны такие личностные особенности больных, как добродушие, приветливость, способность к сопереживанию, послушание.

*Хромосомы XXY синдром ( синонимы: синдром Клайнфелтера)*

Популяционная частота (в среднем) составляет 1: 850 мальчиков, среди умственно отсталых составляет 1 - 2,5 % .

*Клиническая характеристика.* Основные проявления синдрома Клайнфелтера складываются из гипогенитализма и проявлений смешанного пола. Особенности телосложения: высокий рост, евнухоидное телосложение, нередко гинекомастия. Часто встречаются диспластические стигмы: уплощенный затылок, гипертелоризм, эпикант, высокое небо, неправильный рост зубов и другие. У многих больных имеются специфические дерматоглифические признаки: поперечная складка, дистальное расположение трирадиуса, увеличение частоты дуг на пальцах, снижение гребневого счета. Интеллектуальная недостаточность колеблется от пограничной до легкой умственной отсталости. Возможен нормальный интеллект. Для синдрома Клайнфелтера характерна диссоциация между неглубокой интеллектуальной недостаточностью и выраженной эмоционально-волевой незрелостью.

Хромосомы Х моносомии синдром (синонимы: синдром Шерешевского-Тернера, моносомия Х).

Среди новорожденных синдром Шерешевского –Тернера встречается с частотой 1: 3000, а среди умственно отсталых девочек – 1 : 1500.

*Клиническая характеристика.* Особенности телосложения: низкий рост, коротка широкая шея с характерной крыловидной кожной складкой, протягивающейся от сосцевидного отростка височной кости до акромиального отростка лопатки. Низко расположенные деформированные уши. На коже лица, туловища, конечностей нередко видны различной величины пигментные пятна. Наружные половые органы недоразвиты, отсутствуют или слабо развиты молочные железы, оволосение на лобке не выражено, почти всегда отсутствуют менструации. Внутренние половые органы также недоразвиты: матка гипопластична, шейка матки укорочена или раздвоенана месте яичников – фиброзные тяжи с участками яичниковой ткани. Нередки пороки сердечно-сосудистой системы. Дерматоглифические особенности: дистальное расположение осевого трирадиуса, поперечная ладонная складка, увеличение частоты узоров в области гипотенара, высокий гребневой счет. Интеллектуальное развитие в большинстве случаев нормальное, однако снижение интеллекта встречается значительно чаще, чем в популяции.

*Трисомия Х (синдром трипло-Х)*

Фенотипические проявления трисомии Х разнообразны и случаи установления диагноза по клинической картине редки. Наиболее часто встречаются телосложение по мужскому типу, изменение формы черепа, гипертелоризм, эпикант, высокое небо, уплощенное переносье, изменение формы и расположения ушных раковин, искривление и укорочение V пальца. У 75 % женщин с трисломией Х отмечается различная степень интеллектуального снижения.*.*

Синдром Лоуренса – Муна – Барде – Бидля.

Популяционная частота составляет 1: 160 000. Тип наследования - аутосомно-рецессивный, хотя некоторыми авторами предполагается доминантное или мультифакторное наследование.

*Клиническая характеристика.* Характеризуется пентадой основных симптомов : гипогенитализм, ожирение, глазные расстройства (пигментный ретинит, переходящий в пигментную дегенерацию сетчатки, атрофия зрительных нервов), синдактилия или полидактилия., психическое недоразвитие, колеблющееся в пределах от легкой до тяжелой умственной отсталости.

Арахнодактилия (синдром Марфана).

Популяционная частота – 0,04: 1000. Соотношение полов – М1 : Ж1.

Тип наследования – аутосомно-доминантный с высокой пенетрантностью и различной экспрессивностью. В основе патогенеза лежит нарушения строения коллагена и эластичных волокон и связанных с ними поражения соединительной ткани. Арахнодактилия или отдельные ее признаки могут встречаться у нескольких членов одной семьи.

Клиническая характеристика. Больные имеют характерный внешний облик: высокий рост, худоба, удлиненные и уточненные конечности, характерная «паучья» форма пальцев рук. Лицо удлиненное, увеличенный в сагиттальном размере череп, высокое сводчатое небо. Пороки развития скелета сочетаются с пороками развития сердечно-сосудистой системы и глаз. Имеются специфические особенности психических процессов: замедленность, тугоподвижность, недостаточность побуждений и активности.

Фенилкетонурия (ФКУ).

Заболевание связано с нарушением межуточного обмена фенилаланина, обнаруэивается у 1 % умственно отсталых лиц.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

*Клиническая характеристика.* Типичным является депигментация (от отчетливого альбинизма до светлого цвета волос и радужной оболочки), сочетающейся со слабо развитой мозговой частью черепа и своеобразным «мышиным» запахом. Довольно часто отмечаются экзематозные очаги.

У большинства больных (92 – 96 %) устанавливается умеренная и тяжелая умственная отсталость. Психический статус характеризуется разнообразными расстройствами поведения, чаще возбуждением с двигательными стереотипиями, аутизмом. У 25 - 50 % больных наблюдается судорожный синдром, редко – психотические состояния.

*Гистидинемия*

Популяционная частота неизвестна. Соотношение полов – М1 : Ж1.

Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

При биохимическом исследовании - повышение концентрации гистидина в плазме крови, отсутствие активности гистидиназы в лкетках печении.

*Клиническая характеристика.* Умеренное отставание в психическом развитии, моторная алалия, эмоциональная лабильность. Неврологические изменения включают интенционный тремор, судороги и атаксию.

Гомоцистенурия.

Популяционная частота неизвестна. Соотношение полов – М1: Ж1.

Тип наследования – аутосомно-рецессивный. Заболевание связано с нарушением обмена метионина. Би охимически выявляются повышение концентрации метионина, гомоцистеина и гомоцитстина в плазме и уменьшение количества цистина. Порвышена экскреция с мочой гомоцистина.

Клиническая характеристика. Типичными являются глазные аномалии: эктопия хрусталика, катаракта, глаукома, миопия. Часто встречается деформация суставов, сколиоз, воронкообразная грудь, крыловидные лопатки, вальгусная деформация стоп, а также остеопороз, склонность к переломам. Внешний вид больных напоминанет больных с синдромом Марфана. В неврологическом статусе – локальные симптомы, реже – судорожные припадки. Заболевание имеет медленно прогрессирующее течение.

*Лейциноз (болезнь кленового сиропа)*

Популяционная частота – 1:125000 – 1:300 000. Тип наследования – аутосомно-рецессивный. Основой патогенеза является нарушение метаболизма 3-х. аминокислот: лейцина, изолейцина, валина.

*Клиническая характеристика.* Существует несколько вариантов заболевания. Для классической формылейциноза характерно начало на первой недели жизни ребенка в виде рвоты, пронзительного крика и появления характерного сладковатого запаха мочи, напоминающего аромат кленового сиропа . На фоне тяжелой УО отмечается быстрое нарастание органического поражений ЦНС, приводящего к смерти ребенка.

# *Галактоземия и фруктоземия*

# Популяционная частота неизвестна. Соотношение полов – М1 : Ж1.

Заболевания связаны с нарушением углеводного обмена.

Тип наследования – аутосомно-рецессивный

# *Клиническая характеристика.* Заболевания носят сходную клиническую картину: с раннего детсва дети страдают понососм, гипотрофией и другими соматическими расстройствами, приводящими в большинстве случаев к смерти в первые 6 месяцев жизни. У выживших развивается глубокая УО. При галактоземии заболевания начинается с приема молока, а при фруктоземии проявляется в период введения в пищу грудным детям фруктовых соков и пюре. При рано начатом лечении диетой дети могут развиваться нормально.

*Липидозы.*

Под этим названием объединяют ряд заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, при которых в клетках разных органов, включая мозг, происходит накопление липидов: «амавротическая идиотия», болезнь Ниманна-Пика, Болезнь Гоше и другие. В основе заболеваний лежат различные виды ферментативной недостаточности. Заболевания обычно начинается вскоре после рождения или к концу первого года жизни, сопровождается прогрессирующим слабоумием, в связи с чем отнесение их к умственной отсталости довольно условное. Больные умирают в детском возрасте.

*Мукополисахаридозы.*

Это большая группа заболеваний, объединенная общим для всех нарушением обмена гликозаминогликанов. К настоящему времени установлено 11 нарушений обмена мукополисахаридозов с различным первичным биохимическим дефектом. Характерным для всей группы является накопление в клетках кислых мукополисахаридов и повышенной экскрецией этих веществ с мочой. Наиболее изученными являются синдром Гурлек (гаргоилизм), синдром Гунтера, синдром Санфилиппо.

Синдром Гурлер встречается с частотой 1: 20 000 – 1: 25 000. Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Заболевание характеризуется множественными изменениями скелдета и внутренних органов, сопровождается грубыми нарушениями нервной системы, приводящими к тяжелым формам слабоумия. Большинство умирает в возрасте в возрасте 10 – 12 лет при тяжелой физической и психической деградации.

Синдром Гунтера наследуется как сцепленный с полом рецессивный признак, в связи с чем поражаются только мальчики. Встречается реже, чем синдром Гурлер. Первые признаки заболевания появляются позже (2-4 года). течение менее прогредиентное менее грубо выражена умственная отсталость. Патологанатомическая картина синдрома Гунтера не отличается от синдрома Гурлер. Описаны более легкие случаи заболевания с умеренным интеллектуальным дефектом и продолжительностью жизни до 50 – 60 лет.

Синдром Санфилиппо от описанных форм мукополисахаридозов отличается меньшей выраженностью соматических изменений и быстро прогрессирующей умственной отсталостью. Больные умирают в детском возрасте от присоединившихся инфекций

*Факаматозы – это системные нарушения, характеризующиеся опухолевидными пороками развития кожи в сочетании с поражением нервной системы, глаз и других органов.*

*Нейрофиброматоз Реклингаузена*

Основным клиническим признаком в детском возрасте являются множественные «кофейные» пятна на коже, хотя могут встречаться и другие изменения (сосудистые пятна, участки депигментации, гипертрихоз, очаговое поседение). С возрастом на коже больных появляются характерные опухоли, имеющие форму папиллом. Нейрофиброматоз встречается в 2х формах: центральный и периферический. При опухоли в полости черепа симптоматика развивается в зависимости от локализации и темпов ее роста. Периферический нейрофиброматоз встречается чаще., при данной форме умственная отсталость не глубокая и не прогрессирующая.

*Туберозный склероз (болезнь Прингля-Бурневиля)*

. Популяционная частота – 1 : 20 000. Соотношение полов – М1 – Ж1. Заболевание вызывается аутосомно-доминантным геном. Более 80 % случаев обусловлено вновь возникшими мутациями

*Клиническая характеристика.* Первым признаком поражения являются депигментированные пятна. Другой признак – adenoma sebaceum проявляется к 4-5-ти годам. Сыпь обычно расположена на лице в виде бабочки и на подбородке. Поражение нервной системы проявляется умственной отсталостью и эпилептиформным синдромом. С началом припадков развитие детей прекращается, появляются симптомы регресса. Отмечаются также изменения личности по психопатоподобному типу и психозы. Большинство больных умирает в 20-25 лет.

**Умственная отсталость смешанной (наследственно-экзогенной природы)**

*Врожденный гипотиреоз*

Частота врожденных форм гипотиреоза составляет 1 : 3600 – 1 : 4000. Тип наследования – аутосомно-рецессивный. В комплексе различных этиологических факторов врожденного гипотиреоза описаны наследственные нарушения обменных процессов. К настоящему времени известно 6 вариантов наследственных дефектов обмена. Наследственные дефекты обмена йода заключаются в нарушении образования и функции гормонов щитовидной железы на самых разных ступенях их метаболизма.

*Клиническая характеристика..* Дети резко отстают в психомоторном развитии, имеют характерный внешний вид: короткая шея, широкий нос, узкие глазные щели, отечные веки, полуоткрытый рот, макроглоссия, сухая кожа, редкие волосы, низкий голос.

*Первичный краниостеноз.*

Следствие преждевременного заращения черепных швов. В клинической картине наряду с симптомами умственной отсталости значительное место принадлежит признакам повышенного внутричерепного давления (головная боль, рвота, расстройство сознания, снижение зрения).

**Экзогенно-обусловленные формы умственной отсталости.**

*Фетальный алкогольный синдром*

Заболевание вызвано тератогенным воздействием алкоголя при приеме спиртных напитков. Фетальный алкогольный синдром является в настоящее время наиболее частой формой нозологически специфической умственной отсталости. Частота синдрома достигает 1 на 300 новорожденных. Характерными для фетального алкогольного синдрома являются низкий рост и вес, уменьшение окружности головы, аномалии в строении лица (блефарофимоз, удлиненный и сглаженный фильтр, большой рот с тонкими губами, тугоподвижность суставов и другие стигмы дизэмбриогенеза). Особенности дерматоглифики касаются изменений ладонных борозд: чаще поворот дистальной борозды к радиальному концу ладони. Кроме интеллектуального недоразвития (от тяжелой умственной отсталости до низкой интеллектуальной нормы) часто имеют место нарушения памяти, внимания, гиперактивность и поведенческие расстройства.

*Умственная отсталость, вызванная токсоплазмозом.*

Умственная отсталость сочетается с тетрадой симптомов: глазные (хориоретинит, колобома, микрофтальм, катаракта), внутримозговые обызвествления, гидроцефалия и судорожные припадки.

*Гемолитическая болезнь новорожденных*

Характерна триада симптомов, экстрапирамидные нарушения, тугоухость, умственная отсталость.

*Умственная отсталость, обусловленная врожденным сифилисом*

Симптоматика врожденного сифилиса складывается из остаточных явлений перенесенного плодом специфического процесса и умственной отсталости. Среди психопатологических синдромов наиболее часто наблюдаются эпилептиформный, психопатоподобный, астенический. Имеются специфические поражения органов чувств (кератиты, отиты, риниты) и внутренних органов (мезаортрит, цирроз печени) и костей (периоститы, остеофиты). Характерны различные дисплазии (искривленные конечности, седловидный нос, деформация черепа и другие).

**Недифференцированные формы умственной отсталости**

В эту группу входят относительно легкие формы интеллектуальной недостаточности, возникающие в семьях, характеризующихся накоплением случаев УО и наличием микросоциальных условий, способствующих ее возникновению. Возможен смешанный генез, включающий наследственно детерминированный низкий уровень интеллектуального недоразвития и дополнительные экзогенно-органические воздействия на ранних этапах онтогенетического развития, что приводит к утяжелению проявлений умственной отсталости.

Многие случаи недифференцированной УО, будучи легкими по своим проявлениям, рассматриваются в детском возрасте как задержка психического развития, в более старшем возрасте – как пограничная умственная отсталость или как крайний вариант низкого интеллектуального уровня у биологически полноценных лиц.

Умственная отсталость, обусловленная экзогенно-органическими факторами, как правило, характеризуется более значительным уровнем интеллектуального дефекта, а также наличием осложняющей психопатологической и психоневрологической симптоматики.

*При всем полиморфизме симптоматики можно выделить два основных критерия, типичных для большинства форм УО, которые характеризуют в первую очередь так называемую ядерную или типичную олигофрению.*

1.Недоразвитие носит тотальный характер и касается не только интеллектуальной деятельности и личности больного, но и всей психики в целом. Признаки недоразвития обнаруживаются не только со стороны мышления, но и других психических функций – восприятия, памяти. внимания, эмоционально-волевой сферы и др.

2. При тотальном психическом недоразвитии на первый план выступает недостаточность высших форм познавательной деятельности – обобщения и абстракции. Слабость абстрактного мышления находит отражение и в особенностях восприятия, внимания, памяти.

Но структура психического недоразвития может быть неравномерной и не исчерпываться характерными для типичной олигофрении симптомами. В связи с этим выделяются осложненные формы УО.

К **осложненным формам умственной отсталости** относят варианты с наличием дополнительной по отношению к синдрому общего психического недоразвития психопатологической симптоматики. При этом может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди указанных форм УО по меньшей мере в 3-4 раза выше, чем в общей популяции.

Основная роль в возникновении осложненных форм умственной отсталости отводится экзогенно-органическим и социально-средовым факторам. Именно эти формы приводят к возникновению наиболее выраженных и стойких форм социальной дезадаптации как в школьном, так и более старшем возрасте.

Одной из наиболее распространенных форм является УО, осложненная *психомоторной расторможенностью*. Поведение детей характеризуется повышенной двигательной активностью, суетливостью, импульсивностью, трудностью в управлении и привлечении к целенаправленной, планомерной деятельности с нарушением концентрации внимания, повышенной отвлекаемостью, эйфорическим оттенком настроения, завышенной самооценкой, недостаточным чувством дистанции. Наибольшая выраженность синдрома отмечается в дошкольном и младшем школьном возрасте, тогда как к 10-12 годам эти проявления в большинстве наблюдений редуцируются, хотя при неблагоприятных условиях на их основе формируются психопатоподобные расстройства.

Умственно отсталые дети и подростки с *церебрастеническими расстройствами* отличаются повышенной утомляемостью, истощаемостью выявляемой при незначительной психической нагрузке; неравномерной работоспособностью с нарушением внимания, памяти, замедленным темпом психической деятельности.

*Психопатоподобные расстройства* при умственной отсталости встречаются достаточно часто. При варианте с преобладанием аффективной возбудимости отмечается выраженная раздражительность, конфликтность, склонность к бурным аффективным разрядам, агрессивность, колебания настроения с дисфорическим оттенком. Вариант с преобладанием психической неустойчивости характеризуется слабостью волевой деятельности, зависимостью поведения от внешних условий, преобладанием мотивов получения удовольствия, новых впечатлений, чем обусловлена склонность к уходу и бродяжничеству, воровству, употреблению алкоголя и наркотиков, раннему началу сексуальной жизни. Характерна повышенная внушаемость и подчиняемость, беззаботность, нестойкость привязанностей. Описанные особенности поведения и аффективного реагирования обнаруживаются достаточно рано, но лишь в подростковом возрасте приобретают синдромально очерченные формы.

*Неврозоподобные расстройства* при УО в изолированном виде существуют обычно лишь в дошкольном возрасте. Позже к ним присоединяются вторичные невротические проявления как реакции на школьную несостоятельность и другие психотравмирующие ситуации, которые легче возникают у подростков с более сформированным уровнем личности. Наиболее часто при интеллектуальной недостаточности в дошкольном и младшем школьном возрасте встречаются системные моносимптоматические неврозоподобные и невротические расстройства: тики, заикание, энурез, реже – энкопрез, которые могут наблюдаться и в подростковом возрасте. Нередко встречаются тревожные и депрессивно-дистимические расстройства чаще невротического характера. При этом отмечается пониженное настроение с высоким уровнем тревожности, страхами, раздражительностью, расстройствами сна и различными вегетативно-сосудистыми нарушениями.

*Психозы* при умственной отсталости встречаются чаще, чем в популяции интеллектуально полноценных лиц. Они неодинаковы по своей нозологической принадлежности, имеют различную психопатологическую структуру. Наряду с нозологическими формами, наблюдающихся у интеллектуально полноценных лиц, приобретающих атипичность клинической картины и течения за счет формирования на неполноценной почве., встречаются психозы, являющиеся одним из проявлений нозологически самостоятельных заболеваний с клинической картиной умственной отсталости (см. дифференцированные формы УО). Для психозов, манифестирующих в препубертатном и пубертатном периодах, более характерны аффективные и двигательные расстройства, часто протекающие на фоне измененного сознания. Для психозов, манифестирующих в постпубертатном периоде, напротив, более характерны галлюцинаторные и параноидные синдромы, реже наблюдаются расстройства сознания. Их течение может быть эпизодическим, рецидивирующим и затяжным (хроническим).

Чаще, чем у интеллектуально полноценных лиц, наблюдаются реактивные и резидуально-органические психозы. Шизофрения у умственно отсталых (пфропфшизофрения) характеризуется в целом теми же основными признаками, что и обычная шизофрения, имеет аналогичные клинические формы и типы течения. Отличительными чертами является бедность и элементарность психопатологической симптоматики, своеобразная структура слабоумия, сочетающая признаки общего психического недоразвития с проявлениями шизофренического дефекта.

**Дифференциация умственной отсталости в соответствии с критериями МКБ-10**

В МКБ-10 умственная отсталость подразделяют на легкую (F70), умеренную (F71), тяжелую (F72), глубокую (F73), другую (F78), неуточненную (F79). Предусматривается ведение четвертого знака, обозначающего тяжесть поведенческих расстройств. Если известна этиология умственной отсталости, то используется дополнительный код, обозначающий соответствующее заболевание.

*F70 Легкая умственная отсталость*

Коэффициент умственного развития в диапазоне 50-69 ед. Приобретение речевых навыков происходит с небольшой задержкой, но несмотря на это в дошкольном возрасте дети мало отличаются от сверстников. Проблемы возникают в период обучения в школе. Большинство при обучении в специализированных школах по специально разработанным программам в состоянии овладеть навыками чтения, письма, счета, а в дальнейшем приобрести трудовые навыки, не требующие высокой квалификации. Как правило, в социально-культуральной среде, не предъявляющей особых требований к абстрактно-логическому уровню и не требующей принятия самостоятельных решений в динамичной, меняющейся жизни, лица с легкой умственной отсталостью вполне компенсированы.

*F71 Умеренная умственная отсталость*

Коэффициент умственного развития в диапазоне 35-49 ед. С раннего детства дети отстают в психоречевом развитии, в связи с чем нарушение адаптации проявляется уже в дошкольном возрасте. Уровень речевого развития позволяет поддерживать социальные контакты или по крайней мере сообщать о своих нуждах. Навыками самообслуживания в полном объеме не овладевают. Нуждаются на протяжении жизни в контроле и уходе со стороны интеллектуально полноценных лиц.

*F 72 Тяжелая умственная отсталость*

Коэффициент умственного развития в пределах 20-34

Уровень речевого развития позволяет лишь сообщать о своих нуждах. К развернутому речевому высказыванию не способны. Владеют лишь элементарными навыками самообслуживания. В быту беспомощны, нуждаются в контроле и уходе.

*F 73 Глубокая умственная отсталость*

Речь отсутствует или состоит из отдельных слов, часто нет понимания обращенной к ним речи. Они не владеют даже простыми навыками самообслуживания, неопрятны, нуждаются в постоянном уходе и надзоре. Предоставленные само себе остаются неподвижными или находятся в монотонном бессмысленном возбуждении (раскачиваются, совершают стереотипные движения).

**Программа логопедических занятий** **для учащихся 1-7 классов школы VIII вида**

**Общая характеристика программы**

Процесс гуманизации общества и школы, изменение целей и содержания создают ситуацию, позволяющую по новому оценить логопедическую работу в школе VIII вида.

Логопедическая работа в школе VIII вида занимает важное место в процессе коррекции нарушений развития детей с интеллектуальной недостаточностью.

Организация учебной деятельности, как особой формы активности ребенка, направленной на изменение самого себя как субъекта обучения, тесно связана с проблемой развития его речи. Формирование полноценной учебной деятельности возможно лишь при достаточно хорошем уровне развития речи, который предполагает определенную степень сформированности средств языка ( произношение, грамматический строй, словарный запас), а также умений и навыков свободно и адекватно пользоваться этими средствами в целях общения.

Контингент учащихся специальной коррекционной школы за последние годы претерпел значительные изменения. Нарушения речи у большинства поступающих в данное учреждение носят характер, системного недоразвития речи средней степени для которого характерно:

- нарушения звукопроизношения;

- недоразвитие фонематического восприятия и фонематического анализа;

- аграмматизмы, проявляющиеся в сложных формах словоизменения;

- нарушения сложных форм словообразования;

- недостаточная сформированность связной речи ( в пересказах наблюдаются нарушения последовательности событий);

- выраженная дислексия;

- дисграфия.

Поэтому логопедическое воздействие должно быть направлено на речевую систему в целом, а не только на один изолированный дефект.

Резкое увеличение числа учащихся с дефектами речи, предъявление более высоких требований к работе логопеда, очень незначительное количество специальной литературы, отсутствие четкого планирования вызвало необходимость создание специальной логопедической программы для учащихся 1-7 классов школы VIII вида

**Методологические и теоретические основы программы**

Как и любая программа, “Программа логопедических занятий для учащихся 1-7 классов школы VIII вида” имеет под собой методологические и теоретические основания. В качестве одного из таких оснований могут выступать ***принципы***, определяющие построение, реализацию программы и организацию работы по ней:

- гуманизма- вера и возможности ребенка, субъективного, позитивного подхода;

- системности- рассмотрения ребёнка как целостного, качественного своеобразного, динамично развивающего субъекта; рассмотрение его речевых нарушений во взаимосвязи с другими сторонами психического развития;

- реалистичности-учёта реальных возможностей ребёнка и ситуации, единства диагностики и коррекционно-развивающей работы;

- деятельностного подхода- опоры коррекционно- развивающей работы на ведущий вид деятельности, свойственный возрасту;

- индивидуально- дифференцированного подхода- изменение содержания, форм и способов коррекционно-развивающей работы в зависимости от индивидуальных особенностей ребенка, целей работы;

- системного подхода- взаимосвязь коррекционно-развивающих воздействий на звукопроизношение, фонематические процессы, лексику и грамматический строй речи.

Не менее важными методологическими основами и теоретическими предпосылками для создания данной программы явились зарекомендовавшие себя в науке разработки научных представлений о различных формах речевых нарушений и создание эффективных методик их преодоления Р.Е Левиной, Р.И. Лалаевой, Ф.А. Рау и др., которые базируются на учении Л.С.Выготского, А.Р.Лурии и А.А Леонтьева о сложной структуре речевой деятельности. Учитывая специфику образовательного процесса в школе VIII вида, где обучаются дети, имеющие дефект интеллектуального развития, при создании использовались материалы исследований в сфере дефектологии и психологии С.Я. Рубинштейн, М.С.Певзнер.

**Цели и задачи программы**

Цель программы- коррекция дефектов устной и письменной речи учащихся, способствующей успешной адаптации в учебной деятельности и дальнейшей социализации детей-логопатов.

Основные задачи программы:

1.Создать условия для формирования правильного звукопроизношения и закрепление его на словесном материале исходя из индивидуальных особенностей учащихся.

2.Развивать артикуляционную моторику, фонематические процессы, грамматический строй речи через коррецию дефектов устной и письменной речи.

3.Обогащать и активизировать словарный запас детей, развивать комму - никативные навыки посредством повышения уровня общего речевого развития учащихся.

4.Создать условия для коррекции и развития познавательной деятельности учащихся (общеинтеллектуальных умений, учебных навыков, слухового и зрительного восприятия, памяти, внимания, фонематического слуха) и общей координации движений, мелкой моторики.

**4. Организация работы по программе**

Коррекция нарушений речи учащихся школы VIII вида требует организации специальной логопедической работы, поэтому в учебном плане специального коррекционного образовательного учреждения VIII вида предусмотрены часы логопедических занятий.

Учитель-логопед комплектует группы по признаку однородности речевого нарушения у учащихся, по возможности, из обучающихся одного или двух параллельных классов. В первых классах группы комплектуются только из обучающихся первых классов поскольку работа с ними требует подбора особого учебно-дидактического материала. Наполняемость групп для логопедических занятий 4 – 6 обучающихся.

На коррекционные индивидуальные и групповые занятия по расписанию отводятся часы как в первую, так и во вторую половину дня. Основной формой являются групповые занятия. На занятия с группой обучающихся отводится, как правило 20-30 минут.

Занятия с каждой группой проводятся:

1-2 классы- 4 раза в неделю;

3-5 классы- 3 раза в неделю;

6-7 классы -2 раза в неделю.

Количество часов указанных в программе примерное и может варироваться в зависимости от речевого дефекта и степени усвоения материала детьми.

Работа по исправлению речевых нарушений строится с учётом возрастных особенностей, программы по русскому языку и особенностей речевого дефекта обучающихся. Эффективность логопедических занятий и перенос полученных навыков в учебную обстановку значительно повышается, если используется дидактический материал в соответствии с темой программы, которая изучается в классе. В 4-7 классах лексический материал обогащается трудовой лексикой, используемой на уроках трудового обучения.

В структуру занятия может входит:

- упражнения для развития артикуляционной моторики;

- упражнения для развития общей координации движений и мелкой моторики пальцев рук;

- дыхательная гимнастика;

- коррекция произношения, автоматизация и дифференциация звуков;

- формирование фонематических процессов;

- работа со словами, звуко-слоговой анализ слов;

- работа над предложением;

- обогащение и активизация словарного запаса.

Данная программа построена по цикличному принципу и предполагает повторение лексической тематики в каждом классе, на более высоком уровне: усложняется речевой материал, формы звукового анализа и синтеза.