Клинические рекомендации — Умственная отсталость у детей и подростков — 2021-2022-2023 (19.01.2023) — Утверждены Минздравом РФ

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: F70, F71, F72, F73, F78, F79

Год утверждения (частота пересмотра): 2021

Возрастная категория: Дети Пересмотр не позднее: 2023

ID: 676

По состоянию на 19.01.2023 на сайте МЗ РФ

Разработчик клинической рекомендации

- Общественная организация "Российское общество психиатров"
- ФГБУ "НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева" Минздрава России

Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ

Список сокращений

ЖНВЛП – препараты, внесенные в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения

КТ – компьютерная томография

МКБ-10 – Международная классификация болезней 10 пересмотра

МРТ – магнитно-резонансная томография

МРО – медико-реабилитационное отделение психоневрологического диспансера

ПНД – психоневрологический диспансер

РКИ – рандомизированные клинические исследования

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЭхоЭГ – эхоэнцефалография

ЭЭГ – электроэнцефалография

IQ – коэффициент интеллекта

УО – умственная отсталость

GPP – сложившаяся клиническая практика (англ. good practice point, GPP)

Термины и определения

Умственная отсталость – гетерогенная группа состояний, обусловленных врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики с выраженной недостаточностью интеллекта (когнитивных, речевых, социальных способностей), сопровождающихся нарушением адаптивного поведения, затрудняющим или делающим полностью невозможным адекватное социальное функционирование индивидуума.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По МКБ-10, умственная отсталость — это состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллектуальности, то есть когнитивных, речевых, моторных и социальных способностей [11, 22].

Умственная отсталость — группа различных наследственных, врожденных или рано приобретенных состояний общего психического недоразвития. Для кодировки диагноза умственной отсталости в МКБ-10 предложено использование разделов F70-79 с уточняющими после точки цифрами в зависимости от этиологии, а также наличием или отсутствием сопутствующих значительных нарушений поведения. Синонимами умственной отсталости являются такие понятия как "общее психическое недоразвитие", "психическое недоразвитие", "олигофрения". По мнению некоторых современных авторов, понятие "умственная отсталость" более широкое, чем часто использовавшийся ранее термин "олигофрения". Под олигофренией обычно понимают дефект, ограниченный в первую очередь сферой интеллекта. Термин "умственная отсталость" стал все более общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, постепенно заменив термин "олигофрения". На наш взгляд, традиционный в том числе и для нашей страны термин "олигофрения" все-таки не должен быть утрачен и вполне может использоваться, когда речь не идет, например, о пограничной умственной отсталости или о деменции [12].

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Разнообразие патогенных факторов и неспецифичность умственной отсталости затрудняют оценку причинно-следственных связей в происхождении умственной отсталости. В большинстве случаев средовые и эндогенные (наследственные) факторы выступают в сложном взаимодействии и единстве. Однако имеются и общие для всех форм интеллектуального недоразвития патогенетические звенья, приводящие к сходным клиническим проявлениям синдрома умственной отсталости, среди которых особенно важная роль принадлежит хроногенному фактору, то есть периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга. Различные патогенные воздействия, как генетические, так и экзогенные, действуя в один и тот же период, могут вызывать однотипные клинические проявления, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на разных этапах онтогенеза, может приводить к различным последствиям [5, 12].

При умственной отсталости, представляющей собой полиморфную группу патологических состояний, отмечается большое разнообразие клинико-психопатологических расстройств. Выделяются клинически дифференцированные и клинически недифференцированные формы умственной отсталости.

В группу клинически дифференцированной умственной отсталости входят нозологически самостоятельные заболевания со специфической клинико-психопатологической и соматоневрологической картиной, для которых психическое недоразвитие является одним из симптомов, как правило, самым тяжелым. Чаще — это

генетически обусловленные нарушения, или клинически очерченные синдромы с характерными соматоневрологическими проявлениями, этиология которых еще не ясна [9, 10].

Различные формы умственной отсталости значительно отличаются друг от друга по своим патогенетическим механизмам. Однако имеются и общие звенья патогенеза.

Около 75% умственной отсталости обусловлено поражением головного мозга во внутриутробном периоде. Нарушение формирования органов и систем чаще всего происходит во время критических этапов их развития. Все внутриутробные аномалии развития подразделяют на бластопатии, обусловленные поражением зародыша в период бластогенеза (до 4 нед. беременности), эмбриопатии – поражение в период эмбриогенеза, то есть от 4 нед. до 4 мес. беременности, а также фетопатии – поражение плода в сроки от 4 мес. до конца беременности.

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Показатели распространенности умственной отсталости в мире по данным официальной медицинской отчетности колеблются в широком диапазоне: от 3,04 до 24,6 и выше на тысячу населения. По данным Всемирной организации здравоохранения, а также ряда отечественных и зарубежных авторов, показатели распространенности умственной отсталости в популяции колеблются в пределах от 1 до 3% населения. В регионах, где имеет место воздействие экопатогенных факторов, а также наблюдаются изолированные социальные группы, распространенность данной патологии может достигать 7%. Среди лиц мужского пола умственная отсталость встречается примерно в 1,5 раза чаще, чем среди женщин. Подобное соотношение наиболее заметно при легкой степени психического недоразвития, а при выраженных степенях интеллектуальной недостаточности, как правило, количественной разницы между мальчиками и девочками не наблюдается. В последние годы распространенность умственной отсталости среди населения Российской Федерации составляет чуть более 0,6%.

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Умственная отсталость легкой степени (F70):

- F70.0 Умственная отсталость легкой степени с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F70.1 Умственная отсталость легкой степени со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F70.8 Умственная отсталость легкой степени с другими нарушениями поведения;
 - F70.9 Умственная отсталость легкой степени без указаний на нарушения поведения.

Умственная отсталость умеренная (F71):

- F71.0 Умственная отсталость умеренная с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F71.1 Умственная отсталость умеренная со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F71.8 Умственная отсталость умеренная с другими нарушениями поведения;
 - F71.9 Умственная отсталость умеренная без указаний на нарушение поведения.

Умственная отсталость тяжелая (F72):

- F72.0 Умственная отсталость тяжелая с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F72.1 Умственная отсталость тяжелая со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F72.8 Умственная отсталость тяжелая с другими нарушениями поведения;
 - F72.9 Умственная отсталость тяжелая без указаний на нарушение поведения.

Умственная отсталость глубокая (F73):

- F73.0 Умственная отсталость глубокая с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F73.1 Умственная отсталость глубокая со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F73.8 Умственная отсталость глубокая с другими нарушениями поведения;
 - F73.9 Умственная отсталость глубокая без указаний на нарушение поведения.

Другие формы умственной отсталости (F78)

- F78.0 Другие формы умственной отсталости с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F78.1 Другие формы умственной отсталости со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F78.8 Другие формы умственной отсталости с другими нарушениями поведения;
 - F78.9 Другие формы умственной отсталости без указаний на нарушение поведения.

Умственная отсталость неуточненная (F79)

- F79.0 Умственная отсталость неуточненная с указанием на отсутствие или слабую выраженность нарушения поведения;
- F79.1 Умственная отсталость неуточненная со значительными нарушениями поведения, требующими ухода и лечения;
 - F79.8 Умственная отсталость неуточненная с другими нарушениями поведения;
 - F79.9 Умственная отсталость неуточненная без указаний на нарушение поведения.

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В большинстве классификаций в качестве основного критерия группировки умственной отсталости используется степень глубины интеллектуального дефекта. В МКБ-10 выделяется умственная отсталость легкой степени (F70), умеренная (F71), тяжелая (F72) и глубокая (F73). Выделяются также разделы F78 (другая умственная отсталость) и F79 (неуточненная умственная отсталость).

Следует заметить, что придерживаться только данной классификации, особенно при проведении научных исследований, не всегда оправданно. Так, в МКБ-10, адаптированной к использованию в Российской Федерации, специально подчеркивалось, что МКБ-10 предназначена, прежде всего, для статистических целей и не должна подменять собой концептуальных классификаций, сохраняющих свое значение для науки и практики. Это замечание в полной мере относится и к типологии умственной отсталости.

В отечественной литературе чаще всего выделялось три степени общего психического недоразвития: идиотия (глубокая умственная отсталость), имбецильность (резко выраженная и средне тяжелая умственная отсталость) и дебильность (легкая умственная отсталость). Данная классификация удобна при практическом использовании и наиболее распространена.

Важным с клинической точки зрения вариантом типологии является клиникофизиологическая классификация психического недоразвития, предложенная С.С. Мнухиным и дополненная в дальнейшем Д.Н. Исаевым [5]. Согласно этой классификации, умственная отсталость подразделяется на четыре формы: астеническую, атоническую, стеническую и дисфорическую (будут рассмотрены в разделе диагностики).

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Характерными клиническими особенностями умственной отсталости, по мнению Г.Е. Сухаревой, являются, прежде всего, преобладание интеллектуальной недостаточности над дефектом остальных психических функций и отсутствие прогредиентности основной симптоматики заболевания. Следует отметить, что при некоторых формах умственной отсталости возможно прогредиентное течение. Так, например, при фенилкетонурии наблюдается прогредиентная динамика заболевания в первые годы жизни.

Как правило, умственная отсталость представляет собой проявления дизонтогении головного мозга и всего организма в целом. Особенностью олигофренического слабоумия является преимущественное недоразвитие наиболее дифференцированных, филогенетически и онтогенетически молодых систем головного мозга. Эта закономерность хорошо прослеживается в особенностях мышления: больше всего страдают его высшие формы — процессы обобщения и абстракции. Мышление больных находится на той стадии развития, когда ведущим в познавательной деятельности является установление частных, сугубо конкретных связей, а высшие формы отвлеченного мышления отсутствуют. Неспособность к понятийному мышлению наиболее отчетливо выступает при эксперименте по методу "классификации предметов": выделение видовых и родовых понятий, оперирование наиболее общими признаками этим пациентам практически недоступно. Недостаточность процесса отвлечения проявляется и в неумении понять переносный смысл пословиц, поговорок и метафор.

Характерная для умственной отсталости неспособность к отвлеченному мышлению отражается и в особенностях внимания, восприятия, памяти. Внимание у пациентов с олигофренией трудно привлекается, плохо фиксируется, отмечается его легкая отвлекаемость. Восприятие больного олигофренией относительно бедно и недостаточно полно отражает окружающее. Память этих детей также недостаточна: все новое усваивается крайне медленно и лишь после многократного повторения. Если при некоторых вариантах умственной отсталости механическая память бывает вполне удовлетворительной, то память смысловая страдает всегда. Так, при воспроизведении прочитанного текста пациент не может передать своими словами основной смысл, а стремится рассказать все дословно.

В тесной связи с недоразвитием высших форм познавательной деятельности находится недоразвитие речи больных олигофренией, что проявляется в первую очередь в запаздывании этапов ее развития. Степень недоразвития речи в большинстве случаев коррелирует с тяжестью интеллектуального дефекта. Страдает как развитие активной речи, так и ее понимание. Отмечается ограниченный запас слов, косноязычие, пассивный словарь значительно больше активного, речь зачастую маловыразительная, фразы короткие, достаточно часто аграмматичные, характерно неправильное употребление слов по смыслу.

Эмоции больных олигофренией характеризуются тугоподвижностью. Для этих пациентов актуальными являются лишь непосредственные переживания, они неспособны

будущем. реагировать на радость горе, возможные Типичны малая дифференцированность эмоций, их однообразие, отсутствие тонких оттенков переживаний, недостаточная способность подавлять свои эмоциональные проявления. Вместе с тем ясно выступает большая сохранность эмоциональной сферы по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Так, даже при выраженной умственной отсталости нередко можно отметить у больного проявления сочувствия, стремление помочь окружающим, такие больные могут испытывать чувство обиды, стыда за свой проступок, чувство глубокой привязанности. Темперамент и характер этих пациентов тоже весьма разнообразен. Среди них можно наблюдать ласковых и послушных, злобных и агрессивных или угрюмых и мрачных субъектов; наряду со спокойными и уравновешенными, можно увидеть вялых, апатичных или излишне подвижных и суетливых больных.

Нарушения волевой сферы пациентов с умственной отсталостью находятся в большой зависимости от уровня интеллектуального недоразвития. Чем сильнее выражен интеллектуальный дефект, тем менее мотивированы поступки больного, и тем чаще они определяются только сиюминутными желаниями (эмоциями) или влечениями. В их деятельности всегда есть признаки импульсивности, поступки совершаются без той борьбы мотивов, которая имеет место у здоровых людей.

Для легкой умственной отсталости (дебильность, раздел F70) характерна в целом относительно хорошая механическая память. В ряде случаев эти пациенты способны приобрести значительный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Иногда хорошая механическая память и относительно богатая по запасу слов речь могут маскировать слабость мыслительной деятельности и неспособность к образованию абстрактных понятий. Эти больные не проявляют самостоятельности и инициативы в работе (учебе), основную трудность составляет переход к мыслительным задачам, решение которых требует замены привычного способа деятельности новым и еще неизвестным. Эмоциональная и волевая стороны личности при дебильности достаточно разнообразны, однако общими чертами являются недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, импульсивность на фоне повышенной внушаемости и склонности к подражательству. При правильном воспитании и обучении, осуществлении психологопедагогической коррекции с привитием больным трудовых навыков они могут овладевать целым рядом неквалифицированных профессий, прежде всего, ручного труда, проявляют хорошую бытовую приспособленность к жизни. Таким образом, эти больные в большинстве своем обучаемы (вспомогательная программа школы) и в дальнейшем могут жить самостоятельно. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики дебильности является возраст от 6 до 8 лет. В МКБ-10 при характеристике этой группы пациентов отмечается, что в целом у большинства лиц с легкой умственной отсталостью поведенческие, эмоциональные и социальные нарушения и возникающая в связи с ними потребность в терапии и поддержке гораздо больше напоминает проблемы у людей с нормальным уровнем интеллекта, чем специфические проблемы у больных с более глубокими степенями психического недоразвития.

Пациенты с умеренной умственной отсталостью (легкая имбецильность, раздел F71) способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточна развита. Такие больные овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. При легкой имбецильности сознание своего "Я" более или менее развито. Многие из больных эгоцентричны, требуют к себе повышенного внимания, проявляют радость при положительной оценке их действий и обиду, когда их ругают. При беседе с этими больными

можно заметить, что на вопросы, требующие напряжения, они отвечают: "не могу", "не знаю", "не хочу". Специальные образовательные программы могут дать определенные возможности для приобретения ряда основных навыков и умений, однако объем усваиваемого материала крайне низок. При достаточном моторном развитии пациенты с умеренной умственной отсталостью могут овладевать простыми видами труда, но их работа носит механический характер, они не в состоянии изменить свою деятельность согласно изменившейся обстановке. К самостоятельной жизни эти больные, как правило, не приспособлены и нуждаются в постоянной опеке и в уходе за ними. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой имбецильности является возраст от 3 до 5 лет.

Клиническая картина тяжелой умственной отсталости (выраженная имбецильность, раздел F72) сходна, прежде всего, с симптоматологией легкой имбецильности. Отмечается низкий уровень социального функционирования, что проявляется в практически полной невозможности усвоить элементарные школьные знания, бытовые умения и навыки. Обычно эти пациенты на протяжении всей жизни нуждаются в опеке и постоянном уходе за ними. В отличие от пациентов с умеренной умственной отсталостью, у этих больных наблюдаются выраженные расстройства моторной сферы, что также затрудняет даже их простую социальную адаптацию. Оптимальным возрастным диапазоном для окончательной диагностики легкой имбецильности является возраст от 3 до 5 лет.

Для больных, страдающих глубокой умственной отсталостью (идиотия, раздел F73), характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Они либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия. Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи. Оптимальным возрастом для диагностики идиотии, особенно с точки зрения прогноза и социальных последствий заболевания, являются первые месяцы (первый год) жизни. В любом случае глубокая умственная отсталость должна диагностироваться до 3 лет.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз умственной отсталости впервые, как правило, устанавливается в возрасте между 6 и 8 годами детским врачом-психиатром. Диагноз умственной отсталости

устанавливается врачом-психиатром на основании характерной для умственной отсталости клинической картины и истории развития — сочетания симптомов интеллектуального дефекта, нарушений и степени сохранности восприятия, памяти, внимания, мышления, эмоционально-волевой сферы, степени адаптации к среде [5]. При осмотре ребенка для постановки или подтверждения диагноза требуется оценка динамики психического недоразвития, связанного с возрастом и проводимыми лечебно-реабилитационными мероприятиями.

Критерии установления диагноза/состояния:

- 1) анамнестические данные,
- 2) данные лабораторных исследований,
- 3) данные инструментального диагностического исследования (дифференциальной диагностики),
 - 4) данные иных методов диагностики.

2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется прием (осмотр, консультация) врача-психиатра всем детям, которым ранее был установлен диагноз "умственная отсталость" для обследования с целью подтверждения диагноза [12].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарии: нуждаются в обследовании для установления, подтверждения или исключения диагноза умственной отсталости (1) лица, которые направляются на медикосоциальную экспертизу, (2) лица, которые направляются на военно-врачебную комиссию для решении вопроса о годности по состоянию психического здоровья к службе в качестве военнослужащего Вооруженных Сил Российской Федерации, (3) лица, которые направляются на обследование для исключения ограничений к выполнению отдельных видов профессиональной деятельности и деятельности, связанной с источником повышенной опасности.

- Рекомендуется при обследовании у врача-психиатра оценка имеющейся симптоматики и данных анамнеза для установления (подтверждения) диагноза и динамического наблюдения за лицами с умственной отсталостью диагноза [9, 12].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарии: при диагностике умственной отсталости нельзя ограничиваться только установлением факта общего психического недоразвития, поэтому целью становится формулирование исчерпывающего диагноза, отражающего в первую очередь: 1. оценку выраженности интеллектуального дефекта и его особенностей; 2. клиническую и психологическую характеристику структуры дефекта; 3. наличие коморбидных нарушений; 4. этиологические факторы; 5. степень адаптации к среде; 6. социально-психологические факторы, участвующие в формировании клиники заболевания и его социальной адаптации. Умственная отсталость может развиваться с любым другим психическим или соматическим расстройством, или возникать без него. Однако у умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них по меньшей мере в 3-4 раза выше, чем в общей популяции [5, 7, 11, 18].

- Рекомендуется проводить прием (осмотр, консультацию) врача-педиатра (участкового) пациентам для оценки наличия сопутствующих соматических расстройств [5, 12].

Уровень убедительности рекомендации – C, уровень достоверности доказательств – 5. Комментарии: как группа, люди с нарушениями психического развития имеют более слабое здоровье и более трудны в получении доступа к первичной медико-санитарной помощи, чем люди в целом. Из-за высокой распространенности сопутствующих физических и психических состояний пациенты с интеллектуальной недостаточностью требуют большего внимания со стороны медицинских работников и больше нуждаются в ресурсах здравоохранения, чем дети и подростки в общей популяции. Без адекватной первичной медико-санитарной помощи проблемы со здоровьем пациентов с умственной отсталостью часто остаются незамеченными. Даже будучи выявленными, эти проблемы часто решаются неадекватно или ненадлежащим образом.

2.2. Физикальное обследование

- Рекомендуется проводить прием (осмотр, консультацию) врача-педиатра и врачаневролога пациентам для оценки наличия соматической и неврологической патологии [5, 12, 18].

Уровень убедительности рекомендации - C, уровень достоверности доказательств - 5.

проведении физикального обследования Комментарий: при неврологические симптомы (собственно неврологическое обследование) и наличие возможных соматических аномалий, пороков развития, стигм дизэмбриогенеза. В некоторых случаях выявленная соматическая симптоматика позволяет уточнить время воздействия той или иной вредности, наличие специфических для ряда дифференцированных форм умственной отсталости соматических аномалий. Нередко у пациентов с умственной наблюдаются многочисленные стигмы дизэмбриогенеза, отсталостью неправильная форма ушных раковин, высокое ("готическое") небо, низкий рост волос, гипертелоризм, неправильный рост зубов и мн. др. При выраженной умственной отсталости часто выявляются множественные аномалии и пороки развития, среди которых чаще всего отмечаются глазные дефекты, пороки сердца, дополнительные пальцы, глухота, укорочение конечностей, а также увеличение печени и селезенки.

Общий осмотр тела включает: наличие возможных соматических аномалий, пороков развития (глазные дефекты, пороки сердца, дополнительные пальцы, глухота, укорочение конечностей, а также увеличение печени и селезенки), стигм дизэмбриогенеза (неправильная форма ушных раковин, высокое ("готическое") небо, низкий рост волос, гипертелоризм, неправильный рост зубов), выявление следов различных повреждений, исследование состояния по органам и системам и наличия соматических заболеваний в анамнезе. При неврологическом исследовании определяются: расстройства функций черепно-мозговых нервов, рефлексы и их изменения, экстрапирамидные нарушения, мозжечковая патология и расстройства координации движений, чувствительность и ее нарушения, расстройства функций вегетативной нервной системы.

2.3. Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется направление нагенетическое консультирование к врачу-генетикупри диагностике умственной отсталости тем пациентам, у которых отмечаются выраженные аномалии и/или пороки развития, множественные стигмы дизэмбриогенеза, до этого у родителей ребенка имелись дети с наследственной и/или хромосомной патологией, или же хотя бы один из родителей ранее подвергался воздействию мутагенных вредностей (химических, радиационных) [5, 9, 12].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: генетическое исследование проводится врачом-генетиком по направлению врача-психиатра для определения генетической природы клинически неразличимых состояний недоразвития интеллекта, для установления истинной причины

отсталости, когда возможнопредположить и наследственное, и экзогенное ее происхождение, для решения вопроса, является ли аутосомная, наследуемая подоминантному типу аномалия следствием свежей мутации, илиона результат пониженной пенетрантности гена, который у родственниковранее не проявлялся, для составления прогноза о возможности передачи детям патологиибудущих родителей, один из которых или оба имеют врожденнуюаномалию или тяжелое заболевание.

2.4. Инструментальные диагностические исследования

У большинства больных с умственной отсталостью выявляются различные структурные изменения головного мозга, иногда — и костей черепа. Проведение инструментальных исследований дает возможность уточнения этих изменений, в некоторых случаях используется и при проведении дифференциальной диагностики умственной отсталости.

- Рекомендуется: проведение рентгенологического исследования черепа всем детям с умственной отсталостью [5, 12].

Уровень убедительности рекомендации - C, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: рентгенография черепа позволяет найти костную гипертрофию, как это имеется, например, при синдроме Гурлера. Может быть выявлено и преждевременное зарастание швов. Внутримозговые кальцификаты обнаруживают при токсоплазмозе, синдроме Стерджа-Вебера, туберозном склерозе и идиопатическом гипопаратиреиодизме. Особенное значение рентгенография приобретает для уточнения диагноза гидроцефалии, при которой имеются увеличение размера черепа, утончение костей, расхождение швов. Проведение рентгенографии черепа позволяет избежать проведения рутинной МРТ или КТ головного мозга всем пациентам.

- Не рекомендуется: рутинное проведение нейровизуализации (КТ, МРТ и прочие) пациентам с умственной отсталостью для уточнения диагноза [44].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: ценность нейровизуализационных исследований для постановки диагноза недостаточна для того, чтобы рекомендовать рутинное проведение всем детям с умственной отсталостью. При умеренной и тяжелой степени умственной отсталости без микроцефалии, гидроцефалии и явных признаков физических аномалий компьютерная томография обнаруживает лишь единичные случаи атрофии и расширения желудочков мозга. У пациентов с синдромом Дауна или Прадера-Вилли при отсутствии неврологической патологии МРТ-исследование ничего информативного для диагностики не дает. МРТ показано при грубых последствиях органического поражения головного мозга или при подозрении на объемный процесс в головном мозге.

- Не рекомендуется массовое рутинное ЭЭГ-мониторирование детям с умственной отсталостью с целью постановки диагноза и уточнения этиологии [5, 28].

Уровень убедительности рекомендации - C, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: в то время, как одни специалисты утверждают, что между изменениями ЭЭГ и уровнем психического недоразвития, другие настаивают на обратном. Одни специалисты все нарушения ЭЭГ считают неспецифическими и и относят за счет эпилептических механизмов. Другие находят характерные черты и используют ЭЭГ для ранней диагностики липидозов и других форм умственной отсталости. Было указано на существование отношений между интеллектуальной деятельностью и вызванными потенциалами, однако было подчеркнуто, что они не прямолинейны и поэтому есть сложности в их выявлении и изучении [27].

2.5. Иные диагностические исследования

- Рекомендуется проводить тестирование интеллекта не чаще 1 раза в год [38, 43].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: в клинической практике показатели теста Векслера наиболее часто используются для определения инвалидности. Общие баллы из тестов интеллекта должны регулярно использоваться при диагностике умственной отсталости, за исключением случаев, когда достоверность общего балла IQ вызывает сомнения, и в этом случае вместо него может использоваться соответствующий частичный балл. Результат интеллекта, указывающий на умственную отсталость, на два или более стандартных отклонения (SD) ниже среднего (например, балл 70 или ниже, если среднее значение = 100 и стандартное отклонение = 15). Существенные и значимые различия между оценками соответствующих шкал теста Векслера могут поставить под угрозу достоверность общего балла IQ. В таких ситуациях соответствующие частичные баллы могут лучше отражать истинный общий уровень когнитивного функционирования человека. Ошибкой является установление диагноза умственной отсталости (в том числе при проведении различных экспертиз) лишь на основании цифровых показателей коэффициента интеллектуального развития (обычно получаемого при обследовании по методике Векслера). Во всех случаях диагноз должен быть установлен психиатром на основании клинических данных, а любые психологические методики являются дополнительными, а не определяющими диагностику.

- Рекомендовано проводить диагностику с учетом качественных оценок интеллектуального и адаптивного функционирования психодиагностических методик теста Векслера (детский вариант) [20], теста Равена [15].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: интерпретация комбинации данных об интеллекте и адаптивном поведении лежит в основе определения умственной отсталости, особенно для людей, интеллектуальное функционирование которых колеблется в районе 70 баллов. Данные также свидетельствуют о том, что взаимосвязь между IQ и адаптивным поведением значительно варьируется в зависимости от возраста и уровня умственной отсталости, будучи наиболее сильной в тяжелом и умеренном диапазоне и самой слабой в легком диапазоне.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Согласно МКБ-10, при умственной отсталости у детей и подростков может наблюдаться коморбидное сочетание с любыми психическими и психоневрологическими расстройствами, лечение которых описывается в соответствующих клинических рекомендациях. Стимуляция психического развития препаратами нейрометаболического действия у пациентов с умственной отсталостью проводится не всегда, однако в ряде случаев назначение ноотропных средств целесообразно с целью улучшения когнитивных функций ребенка.

При обусловленных дефектами обмена синдромах умственной отсталости в рамках дифференцированных форм, лечение доживших до зрелого возраста пациентов проводится специфическими методами терапии, включающими диету, заместительную терапию гормональными препаратами.

При возможности повлиять на этиологические факторы умственной отсталости

проводят этиологическое лечение заболевания. Несомненно, этиологическое лечение умственной отсталости эффективно лишь в случае, когда еще не произошло необратимого поражения головного мозга больного в результате воздействия того или иного этиологического фактора.

В большинстве случаев умственной отсталости проводят симптоматическое лечение.

Основными целями лечения при умственной отсталости у детей и подростков является редукция или устранение сопутствующих поведенческих нарушений. В зависимости от ведущей причины формирования или усиления поведенческих расстройств, структура терапевтических мероприятий смещается в сторону преимущественно медикаментозной терапии, либо усиления психотерапевтической составляющей комплексного лечения. Комплексное использование медикаментозных и немедикаментозных методов лечения в сочетании с психотерапией, трудотерапией, социальной работой с семьей и пациентом является одним из основополагающих принципов курации поведенческих расстройств у лиц с умственной отсталостью.

Адекватность терапевтического вмешательства зависит от правильной оценки соотношения причинных факторов с определением удельного веса биологической и социально-психологической составляющих, определяющих этапную ориентацию на то или психотерапевтическое, воздействие медикаментозное или коррекционно-Коррекция поведения педагогическое. должна проводиться, ПО возможности, амбулаторных условиях. Предпочтение отдается поведенческим когнитивноповеденческим методикам, показавшим наибольшую эффективность позиций доказательного подхода.

Психофармакотерапия не является ведущим методом лечения и должна проводиться строго по клиническим показаниям и в течение ограниченного периода времени. Ее применение оправдано лишь в случаях грубых и некорригируемых форм нарушения поведения, при наличии "биологической почвы", предрасполагающей к расстройствам поведения, а также, при наличии сопутствующих выраженных эмоциональных и соматовегетативных расстройств, для снятия аффективной напряженности на начальных этапах психотерапевтической и коррекционно-педагогической работы.

Медикаментозное лечение умственно отсталых больных с минимально выраженными поведенческими нарушениями не проводится.

При симптоматическом медикаментозном лечении умственной отсталости у детей и подростков с выраженными сопутствующими нарушениями поведения назначение медикаментозного лечения не может быть использовано в качестве наказания, не является ведущим методом терапии и его следует начинать с "легких" препаратов и после недостаточного эффекта от немедикаментозных методов коррекции нарушенного поведения в обязательном сочетании с немедикаментозными методами коррекции. Также не рекомендуется их назначение без достаточных оснований на длительный срок (более одного месяца). Для выбора индивидуального варианта лекарственного воздействия необходимо учитывать уровень доказательности для конкретного препарата и оценить степень тяжести и длительность расстройства, результаты предшествующего лечения, а также провести детальный и тщательный анализ сопутствующей психопатологии с учетом высокой частоты реактивной провокации и чувствительности симптоматики к внешним воздействиям, оказывающих существенное влияние на изменчивость характера и степени выраженности расстройств поведения.

- Рекомендуется рисперидон** <1>, начиная с 5 лет, для купирования повышенной раздражительности, агрессии и самоповреждающего поведения [29, 31, 39, 47].

<1>** - препарат входит перечень ЖНВЛП.

Уровень убедительности рекомендации - B, уровень достоверности доказательств - 2.

Комментарий: назначается краткосрочное (до 6 недель) симптоматическое лечение непрекращающейся агрессии, поддающейся нефармакологическим методам коррекции, и когда есть риск причинения вреда пациентом самому себе и другим лицам. Противопоказания: Повышенная чувствительность к компонентам препарата, дефицит лактазы, непереносимость лактозы, глюкозо-галактозная мальабсорбция. Наиболее часто наблюдаемыми нежелательными реакциями (частота возникновения $\geq 10\%$) являлись: паркинсонизм, головная боль и бессонница, седация/сонливость.

- Рекомендуется применение тиоридазина** для получения умеренного седативного эффекта у детей с 4 лет и подростков с умственной отсталостью и сопутствующей психомоторной расторможенностью [25, 42].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 4.

Комментарий: тиоридазин** применяется при психотических расстройствах, сопровождающихся гиперактивностью и возбуждением; тяжелыми нарушениями поведения, связанными с психотическими расстройствами или неврологическими заболеваниями, сопровождающиеся агрессивностью, неспособностью к длительной концентрации внимания, пониженной устойчивостью к развитию фрустрации. Курс лечения высокими дозами продолжают не более 5 недель. Пациенты должны быть проинформированы о том, что прием тиоридазина** связан с потенциально фатальными нарушениями ритма сердца. Риск таких нарушений может возрастать при приеме некоторых препаратов совместно с тиоридазином**.

- Рекомендуется алимемазин для купирования раздражительности, расстройств сна у пациентов с умственной отсталостью [6].

Уровень убедительности рекомендации — \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: алимемазин применяется при раздражительности, состояниях волнения и тревоги, расстройствах сна. В таблетированной форме противопоказан до 7 лет. Побочное действие: головокружение, сонливость, вялость, быстрая утомляемость, парадоксальная реакция (беспокойство, возбуждение, кошмарные сновидения, раздражительность); редко — спутанность сознания, экстрапирамидные расстройства; учащение ночных апноэ, повышение судорожной активности, нечеткость зрительного восприятия, шум или звон в ушах, снижение артериального давления, тахикардия, сухость во рту, атония желудочно-кишечного тракта, запор, снижение аппетита, атония мочевого пузыря, задержка мочи, аллергические реакции, угнетение костно-мозгового кроветворения, повышенное потоотделение, мышечная релаксация, фотосенсибилизация.

- Рекомендуется хлорпромазин** для купирования выраженного психомоторного возбуждения у пациентов с умственной отсталостью [30, 33, 39].

Уровень убедительности рекомендации $-\mathbb{C}$, уровень достоверности доказательств -5.

Комментарий: купирует различные виды психомоторного возбуждения, бред и галлюцинации, страх и тревогу у больных с умственной отсталостью. Доза устанавливается индивидуально. Противопоказан в таблетках и драже до 12 лет.

- Рекомендуется хлорпротиксен для лечения психозов и психотических состояний,

сопровождающихся беспокойством, страхом [37, 47].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: препарат оказывает антипсихотическое, антидепрессивное, седативное, противорвотное действие, обладает альфа-адреноблокирующей активностью. Режим дозирования индивидуальный. Побочное действие. Побочное действие: со стороны ЦНС: возможны психомоторное торможение, слабовыраженный экстрапирамидный синдром, повышенная утомляемость, головокружение; в единичных случаях возможно парадоксальное усиление беспокойства.

- Рекомендуется галоперидол** — для купирования агрессивного вызывающего поведения у детей с умственной отсталостью, начиная с 3 лет, и коморбидной галлюцинаторно-параноидной симптоматики [3, 35].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 4.

Комментарий: галоперидол** — антипсихотическое средство, принадлежащий к производным бутирофенона. Оказывает выраженный антипсихотический и противорвотный эффект. Для купирования психомоторного возбуждения галоперидол** назначают в дозе 1-15 мг детям 6-12 лет, 1-40 мг детям 13-17 лет, обычная доза 0,5 мг/кг в стуки в 2-3 приема. Со стороны ЦНС: экстрапирамидные расстройства разной степени выраженности, паркинсонизм. У большинства больных отмечаются преходящий акинето-ригидный синдром, окулогирные кризы, акатизия, дистонические явления.

1. Иное лечение

- Не рекомендуется проведение хирургического лечения умственной отсталости [12]. Уровень убедительности рекомендации – С, уровень достоверности доказательств – 5.

Комментарий: как альтернатива при неэффективности медикаментозного лечения умственной отсталости (в первую очередь соответствующей уровню имбецильности, предлагалась нейротрансплантация (введение) стволовых клеток в организм больного. В ряде случаев, по мнению некоторых авторов, оперативное вмешательство позволяло уменьшить многие психические расстройства у этих пациентов. Катамнестические наблюдения в настоящее время не показали убедительных положительных результатов. В Российской Федерации с 2005 года использование стволовых клеток для терапии умственной отсталости запрещено.

- Рекомендуется широкое использование психотерапии с охватом не только пациента, но и его близких [10, 12].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: в условиях амбулаторно-поликлинической помощи наиболее доступны индивидуальные беседы, направленные на повышение толерантности к больному, обучению формам общения, снижающих риск неадекватного аффективного реагирования, выявление и помощь в устранении (по возможности) аномальных психосоциальных ситуаций [21].

- Рекомендуется: групповая психотерапия для лиц с легкими формами умственной отсталости [10, 12].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: целью групповой психотерапии является снижение коммуникативной напряженности больного, приобретение им безопасного опыта социальных контактов, формирование навыков решения жизненных проблем. У больных с легкой умственной отсталостью может проводиться анализ внутригруппового взаимодействия, помогающий им осознать свою роль в дисгармоничных межличностных контактах, ведущих к социальной

иидипоси.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Целью реабилитации является улучшение качества жизни и социального функционирования больных с умственной отсталостью посредством преодоления их социальной отчужденности, повышения уровня социального функционирования и устойчивой адаптации в сообществе, а также выбор оптимальных путей для развития наиболее сохранных функций. К основным задачам реабилитации относится повышение социальной компетентности больных путем развития навыков общения, умения преодолевать стрессы, а также трудовой деятельности; уменьшение дискриминации и стигмы; поддержка семей, создание и сохранение долгосрочной социальной поддержки, удовлетворение, по меньшей мере, базовых потребностей, к каковым относятся обеспечение жильем, трудоустройство, организация досуга, создание социальной сети (круга общения), повышение автономии (независимости) пациентов.

В целом речь идет, скорее, не о реабилитационных, а об абилитационных мероприятиях. Так, в частности, Д.Н. Исаев [5] рекомендовал именно этот термин, говоря о том, что при умственной отсталости мы изначально проводим не восстановление (реабилитацию), а лишь абилитационные мероприятия, то есть работаем с уже имеющимся дефектом. Успех абилитационных мероприятий зависит, конечно, от степени выраженности умственной отсталости, а также сопутствующих психопатологических или неврологических расстройств, которые могут осложнять абилитацию.

- Рекомендуется проведение социально-психологической реабилитации в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: мероприятия по социально-психологической реабилитации и абилитации позволяют создать условия для развития у людей с умственной отсталостью понимания собственной идентичности, способствуют развитию когнитивных, коммуникативных и творческих способностей, моторной координации, преодолению поведенческих и эмоциональных нарушений. Групповые занятия и тренинги способствуют формированию чувства взаимопомощи, милосердия, ответственности, способности к социальному взаимодействию. Психотерапевты и клинические психологи используют арттерапевтические техники, проводят тренинговые занятия, психологические игры, творческие уроки.

- Рекомендуется создание индивидуальных программ по социально-бытовой реабилитации лиц с умственной отсталостью [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации - С, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: социально-бытовая реабилитация является основой для подготовки человека с интеллектуальными и психическими нарушениями к независимой жизни. Эти цели достигаются психообразовательной работой с семьей. Тренинги, проводимые у подростков с умственной отсталостью, закрепляют навыки адаптации к условиям жилой, транспортной, городской среды, формируют представления о правильном поведении в обычной и экстремальной ситуациях.

- Рекомендуется реабилитация методами адаптивной физической культуры и спорта [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: нормальное двигательное развитие способствует активизации психики и речи, которые, в свою очередь, стимулируют становление двигательных функций, связи между развитием мелких мышц, движениями руки и речью.

- Рекомендуется проведение групповой психообразовательной работы с родителями (законными представителями) молодых инвалидов [13].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: инвалиды с умственной отсталостью являются одной из самых социально уязвимых категорий. Они практически не имеют возможности получить профессиональное образование и трудоустроиться даже в условиях закрытого рынка труда. Отношения между родителями и повзрослевшими детьми укладываются в рамки опеки и покровительства. Родители подростков-инвалидов, в своем большинстве, смогли "проработать" свое горе, приняли ребенка таким, каким он есть, но их беспокоит, как он будет жить после их кончины. Формами работы с родителями могут быть: семинары, работа которых строится по определенной программе и включает как теоретические аспекты, так и практическую часть, тренинги для поддержки психологического здоровья и благоприятного климата в семье с целью конструктивного влияния на человека с инвалидностью; родительский клуб для налаживания дружеских контактов, приобретения дополнительных межсемейных связей [13].

- Рекомендуется проведение профессиональной реабилитации (трудовая терапия) в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера [14].

Уровень убедительности рекомендации — C, уровень достоверности доказательств — 5.

Комментарий: профессиональная реабилитация — комплекс мероприятий, направленных на профессиональное самоопределение инвалида, включение его в трудовую жизнь, восстановление его трудоспособности в доступных по состоянию здоровья условиях труда, имеющих своей целью достижение материальной независимости, самообеспечения и интеграции инвалида в общество. Профессиональная реабилитация включает профориентацию, профподготовку, рациональное трудоустройство и производственную адаптацию.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

В зависимости от состояния здоровья, наличия факторов риска заболевания или выраженной патологии Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) выделяет три вида профилактики заболеваний:

- Первичная профилактика;
- Вторичная профилактика;
- Третичная профилактика.

Первичная профилактика — система мер предупреждения возникновения и воздействия факторов риска развития заболеваний (вакцинация, рациональный режим труда и отдыха, рациональное качественное питание, физическая активность, охрана окружающей среды и т.д.). Ряд мероприятий первичной профилактики может осуществляться в масштабах государства.

Вторичная профилактика – комплекс мероприятий, направленных на устранение выраженных факторов риска, которые при определенных условиях (стресс, ослабление иммунитета, чрезмерные нагрузки на любые другие функциональные системы организма) могут привести к возникновению, обострению и рецидиву заболевания. Наиболее

эффективным методом вторичной профилактики является диспансеризация как комплексный метод раннего выявления заболеваний, динамического наблюдения, направленного лечения, рационального последовательного оздоровления.

Некоторые специалисты предлагают термин третичная профилактика как комплекс мероприятий реабилитации больных, утративших возможность полноценной ПО жизнедеятельности. Третичная профилактика имеет целью социальную (формирование собственной социальной пригодности), уверенности трудовую (возможность восстановления трудовых навыков), психологическую (восстановление поведенческой активности) и медицинскую (восстановление функций органов и систем организма) реабилитацию.

Для подростков с умственной отсталостью целесообразно проведение мер вторичной и третичной профилактики. Люди с умственной отсталостью имеют сложные проблемы со здоровьем, некоторые из которых отличаются от таковых у населения в целом. Адекватная первичная медико-санитарная помощь необходима для выявления этих проблем и предотвращения заболеваемости и преждевременной смерти. Необходимо решать проблемы физического, поведенческого и психического здоровья, и поставщики первичной медико-санитарной помощи должны особенно внимательно относиться к взаимодействию биологических, психологических и социальных факторов, влияющих на здоровье, поскольку эти взаимодействия можно легко не заметить у подростков с умственной отсталостью.

- Рекомендуется организовать органам первичной медико-санитарной помощи регулярную комплексную физическую оценку и осмотр (диспансеризацию) врачами-интернистами лиц с умственной отсталостью [12, 26, 32].

Уровень убедительности рекомендации - C, уровень достоверности доказательств - 5.

Комментарий: многие люди с ограниченными интеллектуальными возможностями нуждаются в поддержке, чтобы вести здоровый образ жизни и получать доступ к медицинским услугам. Есть множество параллелей между пожилым населением и людьми с умственными недостатками. Обе группы населения неоднородны и, как известно, страдают нераспознанными или плохо управляемыми состояниями здоровья. Дети и подростки с умственной отсталостью имеют множество невыявленных и часто очевидных проблем со здоровьем, поэтому комплексная оценка в звене первичной медико-санитарной помощи, вероятно, будет эффективной.

- Рекомендуется оказание участковым врачом-психиатром всех видов амбулаторной психиатрической помощи в условиях психоневрологического диспансера лицам с умственной отсталостью [5, 12].

Уровень убедительности рекомендации $-\mathbb{C}$, уровень достоверности доказательств -5.

Комментарий: в соответствии со ст. 26, 27 Закона РФ "О психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании", амбулаторная психиатрическая помощь лицам с умственной отсталостью в зависимости от медицинских показаний оказывается в виде консультативно-лечебной помощи или диспансерного наблюдения. Консультативно-лечебная помощь оказывается врачом-психиатром при самостоятельном обращении лица, страдающего психическим расстройством, по его просьбе или с его согласия, а в отношении несовершеннолетнего в возрасте до 15 лет — по просьбе или с согласия его родителей либо иного законного представителя. Диспансерное наблюдение может устанавливаться независимо от согласия лица, страдающего психическим расстройством, или его законного представителя в случаях, предусмотренных частью первой статьи 27 настоящего Закона (диспансерное наблюдение может устанавливаться за лицом, страдающим хроническим и затяжным психическим расстройством с тяжелыми стойкими или часто обостряющимися болезненными проявлениями) и предполагает наблюдение за состоянием психического

здоровья лица путем регулярных осмотров врачом-психиатром и оказание ему необходимой медицинской и социальной помощи.

6. Организация оказания медицинской помощи

Стандарты специализированной медицинской помощи больным с умственной отсталостью регламентируют виды диагностических и лечебных мероприятий, включая число и кратность осмотров специалистами, виды и характер обследований, анализов, лечебных процедур [16, 17].

Показания для госпитализации в медицинскую организацию.

У умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них, по меньшей мере в 3-4 раза выше, чем в общей популяции. Кроме того, умственно отсталые лица чаще становятся жертвами эксплуатации физических и сексуальных оскорблений. Адаптивное поведение нарушено всегда, но в защищенных социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может не иметь явного характера. Прямым показанием для стационарного лечения являются формы умственной отсталости, психотической (кататоноподобной, галлюцинаторно-параноидной, маниакальной депрессивной и т.д.) симптоматикой. Непсихотические нарушения поведения не являются показанием для стационарного лечения.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

Выписку пациентов психиатрического стационара полустационара ИЗ или успешного рекомендовано осуществлять после завершения подбора психофармакологического лечения и нормализации состояния. Рекомендуется уже на стадии стационара/полустационара по миновании острой психотической симптоматики начинать применение реабилитационных методик.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Подростки с умственной отсталостью представляют собой крайне неоднородную группу с совершенно различным реабилитационным потенциалом.

Воспитанники учреждений социального обеспечения. Примерно 2/3 таких пациентов передаются на участок психоневрологического диспансера из детских интернатов по достижению 18 лет. Это дети-отказники, или же изъятые из неблагополучных семей в самом раннем возрасте с отягощенной наследственностью по алкоголизму и наркомании, представляющие собой наиболее уязвимую группу. У всех у них, за редким исключением, диагностирована F70 — "легкая умственная отсталость". Лица с умеренной умственной отсталостью и ниже переводятся во взрослые психоневрологические интернаты. Все пациенты с легкой умственной отсталостью — воспитанники детских социальных учреждений — имеют инвалидность с детства и до 18 лет, которая аннулируется на ближайшей МСЭ. Как правило, эти лица заканчивают 9 классов вспомогательной школы, им на выбор предлагается дальнейшее обучение (лозоплетение, переплетное дело, обувное дело, швейное дело). Эти профессии они осваивают редко в связи с отсутствием мотивации. Как сироты, они получают от государства социальное жилье и исчезают из поля зрения психиатров. Их снимают с диспансерного наблюдения и переводят на консультативное, т.к.

они "НЕ инвалиды, НЕ нуждаются в систематическом лечении". Для многих из них связь с ПНД утрачивается и восстанавливается тогда, когда на некоторых из них приходят запросы из следственных органов, либо как на совершивших правонарушения, либо как на жертв обмана и махинаций с жильем. На судебно-психиатрической экспертизе совершившие правонарушения лица с легкой умственной отсталостью признаются вменяемыми и попадают в места лишения свободы. Существуют различия в диагностических подходах к этой категории больных в системе министерства здравоохранения и министерства труда и социальной защиты. При проведении экспертиз у некоторых больных показатели теста Векслера оказываются на пограничном уровне или на уровне низкой возрастной нормы. При этом в диагностической практике не учитывается уровень адаптивного функционирования.

Пациенты, получившие воспитание в домашних условиях. Группа больных с F70 легкой умственной отсталостью более благополучная. В детском возрасте этих пациентов любящие и социально ответственные родители занимаются с ними дополнительно, их водят на дополнительные кружки, нанимают педагогов, поэтому по достижении 18 лет родители заинтересованность дальнейшей социализации. Заинтересованность проявляют В проявляется как в установлении инвалидности, так и в освоении какого-либо ремесла. К сожалению, заканчивают обучение и приобретают специальность единицы. Зачастую они уходят из поля зрения: выходят замуж, женятся, меняют место жительства и т.д. Другие больные, которые социализироваться не смогли, активно посещают реабилитационные отделения: занимаются в мастерских и арт-терапией. В периоды возрастных кризов, или же в рамках реакции на психотравму они могут обнаруживать рудиментарную психотическую симптоматику, а в отдельных случаях дать развернутый острый психоз. Несмотря на указание, данное в МКБ-10 о том, что у умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, показания к применению лекарственных средств при олигофренических психозах не отражены в их формулярах. Любой препарат, будь то антипсихотическое средство, назначенное в качестве корректора поведения, или же АЭП в качестве нормотимической терапии, нуждается в многостраничном обосновании через ВК, что существенно осложняет лечебный процесс.

Группы F72-73, тяжелая и глубокая умственная отсталость. Все пациенты этой категории имеют сопутствующую патологию. Осматриваются на дому 1-2 раза в год. У всех 1 группа инвалидности. Ряд получает психотропные средства, которые необходимо всякий раз обосновывать через ВК.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Целью реабилитации является улучшение качества жизни социального функционирования больных с умственной отсталостью посредством преодоления их социальной отчужденности, повышения уровня социального функционирования устойчивой адаптации в сообществе, а также выбор оптимальных путей для развития наиболее сохранных функций. К основным задачам реабилитации относится повышение социальной компетентности больных путем развития навыков общения, преодолевать стрессы, а также трудовой деятельности; уменьшение дискриминации и стигмы; поддержка семей, создание и сохранение долгосрочной социальной поддержки, удовлетворение, по меньшей мере, базовых потребностей, к каковым относятся обеспечение жильем, трудоустройство, организация досуга, создание социальной сети (круга общения), повышение автономии (независимости) пациентов.

В целом речь идет, скорее, не о реабилитационных, а об абилитационных мероприятиях. Так, в частности, Д.Н. Исаев [5] рекомендовал именно этот термин, говоря о том, что при умственной отсталости мы изначально проводим не восстановление (реабилитацию), а лишь абилитационные мероприятия, то есть работаем с уже имеющимся

дефектом. Успех абилитационных мероприятий зависит, конечно, от степени выраженности умственной отсталости, а также сопутствующих психопатологических или неврологических расстройств, которые могут осложнять абилитацию.

- Рекомендуется проведение социально-психологической реабилитации в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации — \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств — 5

Комментарий: мероприятия по социально-психологической реабилитации и абилитации позволяют создать условия для развития у людей с умственной отсталостью понимания собственной идентичности, способствуют развитию когнитивных, коммуникативных и творческих способностей, моторной координации, преодолению поведенческих и эмоциональных нарушений. Групповые занятия и тренинги способствуют формированию чувства взаимопомощи, милосердия, ответственности, способности к социальному взаимодействию. Психотерапевты и клинические психологи используют арттерапевтические техники, проводят тренинговые занятия, психологические игры, творческие уроки.

- Рекомендуется создание индивидуальных программ по социально-бытовой реабилитации лиц с умственной отсталостью [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации — \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств — 5

Комментарий: социально-бытовая реабилитация является основой для подготовки человека с интеллектуальными и психическими нарушениями к независимой жизни. Эти цели достигаются психообразовательной работой с семьей. Тренинги, проводимые у подростков с умственной отсталостью, закрепляют навыки адаптации к условиям жилой, транспортной, городской среды, формируют представления о правильном поведении в обычной и экстремальной ситуациях.

- Рекомендуется реабилитация методами адаптивной физической культуры и спорта [2, 4, 13].

Уровень убедительности рекомендации – \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: нормальное двигательное развитие способствует активизации психики и речи, которые, в свою очередь, стимулируют становление двигательных функций, связи между развитием мелких мышц, движениями руки и речью.

- Рекомендуется проведение групповой психообразовательной работы с родителями (законными представителями) молодых инвалидов [13].

Уровень убедительности рекомендации – \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: инвалиды с умственной отсталостью являются одной из самых социально уязвимых категорий. Они практически не имеют возможности получить профессиональное образование и трудоустроиться даже в условиях закрытого рынка труда. Отношения между родителями и повзрослевшими детьми укладываются в рамки опеки и покровительства. Родители подростков-инвалидов, в своем большинстве, смогли "проработать" свое горе, приняли ребенка таким, каким он есть, но их беспокоит, как он будет жить после их кончины. Формами работы с родителями могут быть: семинары, работа которых строится по определенной программе и включает как теоретические аспекты, так и практическую часть, тренинги для поддержки психологического здоровья и благоприятного климата в семье с целью конструктивного влияния на человека с инвалидностью; родительский клуб для налаживания дружеских контактов, приобретения дополнительных межсемейных связей [13].

- Рекомендуется проведение профессиональной реабилитации (трудовая терапия) в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера [14].

Уровень убедительности рекомендации — \mathbb{C} , уровень достоверности доказательств — 5

Комментарий: профессиональная реабилитация — комплекс мероприятий, направленных на профессиональное самоопределение инвалида, включение его в трудовую жизнь, восстановление его трудоспособности в доступных по состоянию здоровья условиях труда, имеющих своей целью достижение материальной независимости, самообеспечения и интеграции инвалида в общество. Профессиональная реабилитация включает профориентацию, профподготовку, рациональное трудоустройство и производственную адаптацию.

Список литературы

- 1. Амиров А.Н. Часть V. Медико-социальная экспертиза: учебное пособие для врачей. М.: Умный доктор. 2015. 32 с.
- 2. Бакк А. Забота и уход: книга о людях с задержкой умственного развития. пер. со швед. под ред. Ю. Колесовой. Санкт-Петербург, 2001. 359 с.
- 3. Бурдаков А.Н., Макаров И.В., Фесенко Ю.А., Бурдакова Е.В. Психофармакотерапия в детской психиатрии: руководство для врачей. М.: ГЭОТАР Медиа, 2017. 304 с.
- 4. Дементьева Н.Ф. Социокультурная реабилитация инвалидов в системе интеграции их в общество//Медико-социальная экспертиза и реабилитация. 2009. N 1. C. 28-29.
- 5. Исаев Д.Н. Умственная отсталость у детей и подростков. Руководство. СПб: Речь, 2003. 391 с.
- 6. Клиническое руководство: модели диагностики и лечения психических и поведенческих расстройств. Под. ред. В.Н. Краснова и И.Я. Гуровича. М., 1999. С. 154 161.
- 7. Коробейников И.А. Нарушения развития и социальная адаптация. М.: PerSe, 2002. 191 с.
- 8. Коробов М.В., Помников В. Справочник по медико-социальной экспертизе и реабилитации. М.: Гиппократ. 2010. 1032 с.
- 9. Маринчева Г.С., Гаврилов В.И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. М.: Медицина, 1988. 256 с.
- 10. Маринчева Г.С., Вроно М.Ш. Умственная отсталость//Руководство по психиатрии. Под ред. А.С. Тиганова. М.: Медицина, 1999. т. 2. С. 612-677.
- 11. МКБ-10 Классификация психических и поведенческих расстройств. Исследовательские диагностические критерии. Женева: ВОЗ, 1994. 208 с.
- 12. Незнанов Н.Г., Макаров И.В. Умственная отсталость//Психиатрия: национальное руководство/Под ред. Т.Б. Дмитриевой, В.Н. Краснова, Н.Г. Незнанова, В.Я. Семке, А.С. Тиганова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. С. 653-681.
- 13. Программа социальной реабилитации или абилитации молодых инвалидов с умственной отсталостью в условиях нестационарного социального учреждения [Электронный ресурс]. Красноярск: Краевое государственное казенное учреждение социального обслуживания "Ресурсно-методический центр" Отделение развития социальных технологий 2016. URL: http://files.rmc24.ru/lib/mi_mental.pdf (дата обращения 10.10.2020).
- 14. Профессиональная ориентация, профессиональная подготовка и трудоустройство при умственной отсталости: метод. пособие/Под ред. Е.М. Старобиной М.: ФОРУМ: ИНФРА-М, 2007.-304 с.
- 15. Равен Дж., Равен Дж.К., Корт Дж.Х. Руководство к Прогрессивным Матрицам Равена и Словарным Шкалам. Раздел 3. Стандартные Прогрессивные Матрицы (включая Параллельные и Плюс версии). "Когито-Центр". М., 2012.
 - 16. Стандарт первичной медико-санитарной помощи при умственной отсталости в

- амбулаторных условиях психоневрологического диспансера диспансерного отделения, кабинета) [Электронный ресурс] URL. http://docs.cntd.ru/document/499000629 (дата обращения 10.10.2020)
- 17. Стандарт специализированной медицинской помощи при умственной отсталости. [Электронный ресурс] URL. https://minzdrav.gov.ru/documents/8913-prikaz-ministerstvazdravoohraneniya-rossiyskoy-federatsii-ot-20-dekabrya-2012-g-1230n-ob-utverzhdenii-standarta-spetsializirovannoy-meditsinskoy-pomoschi-pri-umstvennoy-otstalosti. (дата обращения 10.10.2020).
- 18. Сухотина Н.К. Психические нарушения у больных олигофренией в состоянии декомпенсации. Автореф. дисс... канд мед. наук. М., 1981. 27 с.
- 19. Сухотина Н.К. Умственная отсталость//Психиатрия. Справочник практического врача/Под ред. А.Г. Гофмана. М.: "МЕДпресс-информ", 2006. С. 360-377.
- 20. Тест Векслера: диагностика структуры интеллекта (детский вариант): методическое руководство / Ю. И. Филимоненко, В. И. Тимофеев. Санкт-Петербург: ИМАТОН, 2016. 106 с.
 - 21. Фрейеров О.Е. Легкие степени олигофрении. М.: Медицина, 1964. 268 с.
- 22. Чуркин А.А., Мартюшов А.Н. Краткое руководство по использованию МКБ-10 в психиатрии и наркологии. М.: Изд-во "Триада-Х", 1999. 232 с.
- 23. Энциклопедия лекарств и товаров аптечного ассортимента. РЛС. [Электронный ресурс] URL: https://www.rlsnet.ru/news 102643.htm (дата обращения 10.10.2020).
- 24. Antonacci DJ, de Groot C.M. Clozapine treatment in a population of adults with mental retardation. J. Clin. Psychiatry. 2000 Jan.; 61(1): 22 5. doi: 10.4088/jcp.v61n0106. PMID: 10695641.
- 25. Beale I. L., Smith O. A., Webster D. M. Effects of chlorpromazine and thioridazine on discrimination learning in children with mental retardation //Journal of Developmental and Physical Disabilities. 1993. T. 5. N. 1. C. 43-54.
- 26. Beange H, McElduff A, Baker W. Medical disorders of adults with mental retardation: a population study. Am. J. Ment. Retard. 1995 May; 99(6): 595-604. PMID: 7632427.
- 27. Callaway E. Brain electrical potentials and individual psychological differences. New York: Grune & Stratton. 1975.
- 28. Choi J., Ku B., You Y.G., et al. Resting-state prefrontal EEG biomarkers in correlation with MMSE scores in elderly individuals. Sci. Rep. 2019; 9(1): 10468. Published 2019 Jul. 18. doi: 10.1038/s41598-019-46789-2.
- 29. CorreiaFilho A. G. et al. Comparison of risperidone and methylphenidate for reducing ADHD symptoms in children and adolescents with moderate mental retardation //Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry. 2005. T. 44. N. 8. C. 748-755.
- 30. Davies T.S. Chlorpromazine in mental deficiency. Encephale. 1956; 45(4): 830. PMID: 13384310.
- 31. Hellings J. A. et al. A crossover study of risperidone in children, adolescents and adults with mental retardation //Journal of autism and developmental disorders. 2006. T. 36. N. 3. C. 401-411.
- 32. Howells G. Are the medical needs of mentally handicapped adults being met? J. R. Coll. Gen. Pract. 1986 Oct.; 36(291): 449 53. PMID: 2964527; PMCID: PMC1960611.
- 33. Johnston A.H., Martin C.H. The clinical use of reserpine and chlorpromazine in the care of the mentally deficient. Am. J. Ment. Defic. 1957 Sep.; 62(2): 292 4. PMID: 13458230.
- 34. Kirchner V., Kelly C.A., Harvey R.J. Thioridazine for dementia. Cochrane Database Syst. Rev. 2001; (3): CD000464. doi: 10.1002/14651858.CD000464. PMID: 11686961.
- 35. Le Vann L. J. Haloperidol in the treatment of behavioural disorders in children and adolescents //Canadian Psychiatric Association Journal. 1969. T. 14. N. 2. C. 217-220
 - 36. Leung A.K., Robson W.L., Fagan J., Chopra S., Lim S.H. Mental retardation. J R Soc

- Health. 1995 Feb.; 115(1): 31 2, 37 9. doi: 10.1177/146642409511500110. PMID: 7738979.
- 37. Lydecken K., Leppo K., Linkola A.. Försök med tiaxanten derivater vid djup oligofreni [A trial of thiaxanthene derivatives in severe oligophrenia]. Nord Psykiatr Tidsskr. 1966; 20(4): 314 22. Swedish. doi: 10.3109/08039486609097603. PMID: 5976176.
- 38. Malt U.F., Nystad R., Bache T., Noren O., Sjaastad M., Solberg K.O., Tønseth S., Zachariassen P, Maehlum E. Effectiveness of zuclopenthixol compared with haloperidol in the treatment of behavioural disturbances in learning disabled patients. Br. J. Psychiatry. 1995 Mar; 166(3): 374 7. doi: 10.1192/bjp.166.3.374. PMID: 7788130.
- 39. Reber M. Mental retardation. Psychiatr. Clin. North. Am. 1992 Jun.; 15(2): 511 22. PMID: 1603737.
- 40. Retting J.H. Chlorpromazine for the control of psychomotor excitement in the mentally deficient; a preliminary study. J. Nerv. Ment. Dis. 1955 Aug.; 122(2): 190 4. doi: 10.1097/00005053-195508000-00008. PMID: 13295820.
- 41. Reyes M., Buitelaar J., Toren P., Augustyns I., Eerdekens M. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of risperidone maintenance treatment in children and adolescents with disruptive behavior disorders. Am J Psychiatry. 2006 Mar; 163(3): 402 10. doi: 10.1176/appi.ajp.163.3.402. PMID: 16513860.
- 42. Singh N. N. et al. Effects of thioridazine and visual screening on stereotypy and social behavior in individuals with mental retardation //Research in developmental disabilities. -1993. T. 14. N. 3. C. 163-177.
- 43. Thanacoody R.H. Thioridazine: the good and the bad. Recent Pat. Antiinfect Drug Discov. 2011 May; 6(2): 92 8. doi: 10.2174/157489111796064588. PMID: 21548877.
- 44. Vasconcelos M.M. Retardo mental [Mental retardation]. J. Pediatr. (Rio J). 2004; 80(2 Suppl): S71-S82.
- 45. Versiani M., da Silva J.A., Mundim F.D. Loxapine versus thioridazine in the treatment of organic psychosis. J. Int. Med. Res. 1980; 8(1): 22-30. doi: 10.1177/030006058000800104. PMID: 7358200.
- 46. Vitiello B. Risperidone maintenance treatment increases time to symptom recurrence in young people with disruptive behaviour disorders. Evid Based Ment Health. 2006 Nov.; 9(4): 105. doi: 10.1136/ebmh.9.4.105. PMID: 17065302.
- 47. Wolpert A., Quintos A., White L., Merlis S. Thiothixene and chlorprothixene in behavior disorders. Curr. Ther. Res. Clin. Exp. 1968 Nov.; 10(11): 566 9. PMID: 4973973.

Приложение А1

Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

| Макаров Игорь Владимирович | Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения детской психиатрии ФГБУ |
|----------------------------|--|
| | "Национальный медицинский исследовательский |
| | центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева" |
| | Минздрава России, профессор кафедры психиатрии |
| | и наркологии ФГБОУ ВО "Северо-Западный |
| | государственный медицинский университет им. |
| | И.И. Мечникова" Минздрава России, главный |
| | внештатный детский специалист психиатр |

| | Минздрава России в Северо-Западном федеральном округе, председатель секции детской психиатрии Российского общества психиатров. |
|--------------------------------|---|
| Пашковский Владимир Эдуардович | Доктор медицинских наук, доцент, ведущий научный сотрудник научно-организационного отдела ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева" Минздрава России, профессор кафедры психиатрии и наркологии ФГБОУ ВО "Санкт-Петербургский государственный университет" Правительства Российской Федерации. |
| Автенюк Антон Сергеевич | Кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения детской психиатрии ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева" Минздрава России. |

Приложение А2

Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

Специалисты, имеющие высшее медицинское образование по следующим специальностям:

- 1. Психиатрия (врачи-психиатры, врачи-психиатры участковые) Специалисты с высшим профессиональным (немедицинским) образованием:
 - 2. Медицинские психологи.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

| УДД | Расшифровка |
|-----|---|
| 1 | Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор РКИ с применением метаанализа |
| 2 | Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа |
| 3 | Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |

5 Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

| УДД | Расшифровка |
|-----|--|
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением метаанализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ с применением метаанализа |
| 3 | Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования "случай-контроль" |
| 5 | Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов |

Таблица 3. Уровень убедительности рекомендаций (УУР)

| УУР | Расшифровка |
|-----|---|
| A | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными) |
| В | Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |
| С | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |

Приложение А3

Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

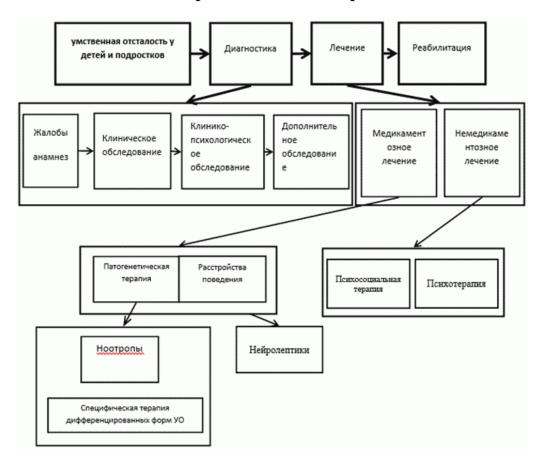
- Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (МКБ-10)
 - Критерии оценки качества медицинской помощи
 - Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. N 203н "Об утверждении

критериев оценки качества медицинской помощи".

- Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011 г., N 48, ст. 6724);
- Приказ МЗ РФ от 20 декабря 2012 г. N 1183н об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников.
- Приказ Минздрава России N 103н от 28.02.2019 "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации".
- Приказ Минздрава России от 13.10.2017 N 804н "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг".
- Приказ Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации "О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям" от 9 августа 2005 г. N 494

Приложение Б

Алгоритмы действий врача



Приложение В

Информация для пациента

Родителям или законным представителям пациента с умственной отсталостью необходимо в доступной форме объяснить природу, проявления, способы диагностики и методы вмешательств для данной патологии.

Умственная отсталость представляет собой группу состояний, обусловленных врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики с выраженной недостаточностью познавательных способностей и адаптивного поведения, затрудняющим или делающим полностью невозможным адекватное социальное функционирование индивидуума.

Непосредственного лечения умственной отсталости не существует. Однако у умственно отсталых может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них, в 3-4 раза выше, чем в населении в целом. На купирование этих расстройств и направлено рекомендуемое медикаментозное лечение.

К методам с доказанной эффективностью и безопасностью относится постоянная абилитация на основе поведенческих, психологических и образовательных подходов. Эффективность социального функционирования обеспечивается профессиональной абилитацией и обучением несложным профессиям (обувное, швейное, переплетное дело и т.д.). Медико-абилитационные мероприятия осуществляются в медико-реабилитационных отделениях психоневрологических диспансеров, а для инвалидов — в учреждениях министерства труда и социальной защиты.

Приложение Г1-ГN

Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1

Название на русском языке: тест Векслера (детский вариант)

Оригинальное название: Wechsler Intelligence Scale for Children, WISC

Источник (официальный сайт разработчиков):

Тест Векслера: диагностика структуры интеллекта (детский вариант): методическое руководство/Ю.И. Филимоненко, В.И. Тимофеев. – Санкт-Петербург: ИМАТОН, 2016. – 106 с. – (ИМАТОН. Профессиональный психологический инструментарий). [20]

www.imaton.com

тип: шкала оценки

Назначение: исследование структуры интеллекта у детей от 5 до 16 лет.

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Wechsler D. Williams&Wilkins; Baltimore: 1939.

Тип (подчеркнуть):

- _ шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить):

Назначение: по своему содержанию методика направлена на оценку базисных интеллектуальных функций, обеспечивающих успешность поведения в различных ситуациях и эффективность в различных видах деятельности.

Содержание: вся методика [20] Ключ: все оценочные таблицы [20]

Пояснение: тест распространяется компанией ИМАТОН: https://www.imaton.com/catalog/39/

Приложение Г2

Название на русском языке: прогрессивные матрицы Равена

Оригинальное название: The Raven Progressive Matrices

Источник (официальный сайт разработчиков):

Равен Дж., Равен Дж. К., Корт Дж. X. Руководство к Прогрессивным Матрицам Равена и Словарным Шкалам. Раздел 3. Стандартные Прогрессивные Матрицы (включая Параллельные и Плюс версии). – "Когито-Центр". – М., 2012. [15].

www.imaton.com

Назначение: предназначен для дифференцировки испытуемых по уровню их интеллектуального развития.

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Raven, J. (1981). Manual for Raven's Progressive Matrices and Vocabulary Scales. Research Supplement No. 1: The 1979 British Standardisation of the Standard Progressive Matrices and Mill Hill Vocabulary Scales, Together With Comparative Data From Earlier Studies in the UK, US, Canada, Germany and Ireland. San Antonio, Texas: Harcourt Assessment

Равен Дж., Равен Дж. К., Корт Дж. Х. Руководство к Прогрессивным Матрицам Равена и Словарным Шкалам. Раздел 3. Стандартные Прогрессивные Матрицы (включая Параллельные и Плюс версии). – "Когито-Центр". – М., 2012.

Тип (подчеркнуть):

- _ шкала оценки
- индекс
- вопросник
- другое (уточнить):

Назначение: предназначен для измерения фактора общего интеллекта (фактора G по Спирмену). Тест Дж. Равена — это оценка способностей воспринимать абстрактные формы, выявлять их взаимосвязь, принимать логические решения в кратчайший срок.

Содержание: вся методика [15] Ключ: все оценочные таблицы [15]

Новые, изданные в 2020-2023 гг. и официально утверждённые Минздравом РФ, клинические рекомендации (руководства, протоколы лечения) — на нашем сайте. Интернет-ссылка:

http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/klinicheskie_rekomendacii_protokoly_lechenija/54.



Если где-то кем-то данный документ был ранее распечатан, данное изображение QR-кода поможет вам быстро перейти по ссылке с бумажной копии — в нём находится эта ссылка.