

II. Оглавление

III. Список сокращений	3
IV. Термины и определения	37
V. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	37
1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	37
2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	38
3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	39
4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.	40
5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	42
6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	43
VI. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	48
1. Жалобы и анамнез	49
2. Физикальное обследование	50
3. Лабораторные диагностические исследования	51
4. Инструментальные диагностические исследования	52
5. Иные диагностические исследования	54
VII. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	55
1. Иное лечение	62
VIII. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов	63
IX. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	67
X. Организация оказания медицинской помощи	69

XI. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	70
XII. Критерии оценки качества медицинской помощи	39
XIII. Список литературы	40
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	46
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	47
Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:	47
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата	49
XVII. Приложение Б. Алгоритмы действий врача	50
.....	50
XVIII. Приложение В. Информация для пациента	51
XIX. Приложение Г1 – Г2. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	51
Приложение Г1	51
Приложение Г2	52

III. 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. goodpracticepoint, GPP)

IV. Термины и определения

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

V. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

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].

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.

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 мужчинами и женщинами не наблюдается. В последние годы распространенность умственной отсталости среди населения Российской Федерации составляет чуть более 0,6%.

4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической 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, требующие 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, требующие 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, требующие 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, требующие 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.

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 среднетяжелая умственная отсталость) и дебильность (легкая умственная отсталость). Данная классификация удобна при практическом использовании и наиболее распространена.

Важным с клинической точки зрения вариантом типологии является клинико-физиологическая 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).

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 прогрессивности основной симптоматики заболевания. Следует отметить, что при некоторых формах умственной отсталости возможно прогрессивное течение. Так, например, при фенилкетонурии наблюдается прогрессивная динамика заболевания в первые годы жизни.

Как правило, умственная отсталость представляет собой проявления дизонтогенеза 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 больных 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 реагировать на радость и горе, возможные в будущем. 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 психолого-педагогической 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.

Взрослые 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 недовольства, 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.

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

Диагноз умственной отсталости впервые, как правило, устанавливается в детском возрасте между 6 и 8 годами детским врачом-психиатром. После 18 лет у взрослых диагностика проводится участковым врачом-психиатром в условиях психоневрологического диспансера.

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 взрослых 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.

1. Жалобы и анамнез.

• **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-психиатра всем лицам, которым до 18 лет 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 медико-социальную экспертизу, (2) лица, которые направляются на военно-врачебную комиссию для решения 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 – С (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-терапевта (участкового) пациентам для оценки наличия сопутствующих соматических расстройств [48].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 взрослые с интеллектуальной недостаточностью требуют большего внимания со стороны медицинских работников и больше нуждаются в ресурсах здравоохранения, чем взрослые в общей популяции. Без адекватной первичной медико-санитарной помощи проблемы со здоровьем людей с умственной отсталостью часто остаются незамеченными. Даже будучи выявленными, эти проблемы часто решаются неадекватно или ненадлежащим образом.

2. Физикальное обследование.

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

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: при проведении физикального обследования важно оценить 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 отсталостью наблюдаются многочисленные стигмы дизэмбриогенеза, такие как неправильная форма ушных раковин, высокое («готическое») нёбо, 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») нёбо, 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.

3. Лабораторные диагностические исследования.

- **Рекомендуется** направление на генетическую консультацию к

врачу-генетику при диагностике умственной отсталости [5, 9].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: генетическое исследование проводится для определения генетической природы клинически неразличимых состояний недоразвития интеллекта, для установления истинной причины отсталости, когда возможно предположить и наследственное, и экзогенное ее происхождение, для решения вопроса, является ли аутомная, наследуемая по доминантному типу аномалия следствием свежей мутации, или она результат пониженной пенетрантности гена, который у родственников ранее не проявлялся, для составления прогноза о возможности передачи детям патологии будущих родителей, один из которых или оба имеют врожденную аномалию или тяжелое заболевание.

4. Инструментальные диагностические исследования.

У большинства больных 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 пациентам, если ранее исследование не проводилось [5,12].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 гипопаратиреозе. Особенное значение рентгенография приобретает для уточнения диагноза

гидроцефалии, при которой имеются увеличение размера черепа, утончение костей, расхождение швов.

- **Не рекомендуется:** рутинное проведение нейровизуализации (КТ, МРТ и прочие) взрослым с умственной отсталостью для уточнения диагноза [25, 51].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: ценность нейровизуализационных исследований для постановки диагноза недостаточна для того, чтобы рекомендовать рутинное проведение всем взрослым 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 пациентам с умственной отсталостью с целью постановки диагноза и уточнения этиологии [5,29, 54].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 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 [28].

5. Иные диагностические исследования

Рекомендуется проводить тестирование интеллекта не чаще 1 раза в год [42, 51].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: в клинической практике показатели 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 теста 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 (взрослый вариант) [20], теста Дж.Равена [15].

Уровень убедительности рекомендации – С, 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 IQи 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. Недостаточно данных о взаимосвязи IQи адаптивного поведения, функционирующего на умеренном уровне отсталости, влияющие на группу, которую труднее всего оценить. При принятии решений о том, как оценивать эти основные параметры умственной отсталости и как интерпретировать полученные результаты, необходимы информированные, подготовленные суждения [48].

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

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

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 ещё 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 взрослых 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 иное воздействие - психотерапевтическое, медикаментозное или

коррекционно- педагогическое. Коррекция поведения должна проводиться, по возможности, в амбулаторных условиях. Предпочтение отдается поведенческим и когнитивно-поведенческим методикам, показавшим наибольшую эффективность с 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 некорректируемых 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 взрослых 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^{**I} для купирования повышенной раздражительности, агрессии и самоповреждающего поведения [34, 46, 53].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 > 10%) являлись: паркинсонизм, головная боль и бессонница, седация/сонливость.

- **Рекомендуется** левомепромазин^{**} для купирования психомоторного возбуждения [31, 32].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: показанием для применения препарата являются психотические состояния, протекающие с явлениями двигательного беспокойства, тревоги, страха. Режим дозирования: внутрь взрослым в начале лечения - 25-50 мг/сут. в 1-2 приема. При необходимости суточная доза может быть постепенно увеличена до 200-300 мг в несколько приемов. Противопоказания к применению: хроническая сердечная недостаточность в фазе декомпенсации, артериальная гипотензия, заболевания органов кроветворения, заболевания печени, лактация.

^I ** - препарат входит перечень ЖНВЛП

Основные побочные действия: со стороны ЦНС: акатизия, нечеткость зрения; со стороны сердечно-сосудистой системы: артериальная гипотензия, тахикардия, со стороны пищеварительной системы: диспептические явления (при приеме внутрь); редко - холестатическая желтуха.

• **Рекомендуется:** #клозапин** для лечения коморбидной психотической симптоматики у умственно отсталых [25, 47].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: оказывает выраженное антипсихотическое и седативное действие. Практически не вызывает экстрапирамидных нарушений; в связи с этим #клозапин** относят к группе так называемых "атипичных" антипсихотических средств. Развитие терапевтического эффекта характеризуется этапностью: быстрое наступление снотворного и седативного действия; купирование беспокойства, психомоторного возбуждения и агрессивности (через 3-6 дней); антипсихотическое действие (через 1-2 нед.); действие на симптомы негативизма (через 20-40 дней). Дозу устанавливают индивидуально. Для приема внутрь разовая доза составляет 50-200 мг, суточная - 200-400 мг. Лечение обычно начинают с дозы 25-50 мг, затем постепенно увеличивают на 25-50 мг в день до 200-300 мг/сут в течение 7-14 дней. Суточную дозу можно применять однократно перед сном или 2-3 раза/сут после еды. При отмене лечения следует постепенно снижать дозу в течение 1-2 недель. После достижения терапевтического эффекта переходят на поддерживающий курс. Наиболее опасное побочное явление со стороны системы кроветворения: гранулоцитопения вплоть до агранулоцитоза, лейкопения, тромбоцитопения [47].

• **Рекомендуется** применение тиоридазина** для получения умеренного седативного (без выраженной заторможенности), а также антидискинетического эффекта [37,49,52].

•Уровень убедительности рекомендации – С, уровень достоверности доказательств – 5

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. При приеме внутрь суточная доза для взрослых и детей старше 12 лет составляет 20-800 мг/сут, кратность применения - 2-4 раза/сут. 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** хлорпромазин** для купирования психомоторного возбуждения [30,36, 43].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: купирует различные виды психомоторного возбуждения, бред и галлюцинации, страх и тревогу у больных с умственной отсталостью. Доза устанавливается индивидуально. При приеме внутрь для взрослых разовая доза составляет 10-100 мг, суточная доза - 25-600 мг.

• **Рекомендуется** хлорпротиксен для лечения психозов и психотических состояний, сопровождающихся беспокойством, страхом [39, 55].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарий: препарат оказывает антипсихотическое,

антидепрессивное, седативное, противорвотное действие, обладает альфа-адреноблокирующей активностью. Режим дозирования индивидуальный. Для приема внутрь для взрослых суточная доза варьирует от 50 мг до 100 мг. 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 умственно отсталых и коморбидной галлюцинаторно-параноидной симптоматики [50].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарий: галоперидол** - антипсихотическое средство, принадлежащее к производным бутирофенона. Оказывает выраженный антипсихотический и противорвотный эффект. Для купирования психомоторного возбуждения галоперидол** в первые дни назначают внутримышечно по 2-5 мг 2-3 раза в сутки, либо внутривенно в той же дозировке (ампулу следует развести в 10- 15 мл воды для инъекций). Со стороны ЦНС: экстрапирамидные расстройства разной степени выраженности, паркинсонизм. У большинства больных отмечаются преходящий акинето-ригидный синдром, окулогирные кризы, акатизия, дистонические явления.

- **Рекомендуется** зуклопентиксол** для снижения уровня агрессивного поведения у взрослых с умственной отсталостью [40].

Уровень убедительности рекомендации – С (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарий: зуклопентиксол** вызывает быстрый, преходящий, зависимый от дозы седативный эффект, до развития антипсихотического действия. Показаниями для применения являются для приема внутрь: острая и хроническая шизофрения и иные психотические расстройства;

маниакальная фаза маниакально-депрессивного психоза, умственная отсталость в сочетании с психомоторным возбуждением, ажитацией и другими расстройствами поведения; сенильное слабоумие с параноидными идеями, спутанностью сознания, дезориентацией, нарушениями поведения. При остром приступе шизофрении и других острых психотических расстройствах, выраженной ажитации и мании доза препарата обычно составляет 10-50 мг/сут. При умеренных и выраженных психотических расстройствах начальная доза составляет 20 мг/сут и при необходимости может быть увеличена на 10-20 мг с интервалом 2-3 дня до 75 мг/сут и более. Побочные явления со стороны ЦНС и периферической нервной системы: на начальном этапе лечения возможно развитие экстрапирамидных симптомов (в большинстве случаев они корригируются снижением дозы и/или назначением противопаркинсонических препаратов, однако регулярное профилактическое действие последних не рекомендуется). Зуклопентиксол** может вызывать также головокружение, сонливость, нарушение аккомодации.

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 – С (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, ведущие к социальной изоляции.

VIII. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Целью реабилитации является улучшение качества жизни и социального функционирования взрослых 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 которым 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 [2,3,13].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 арт-терапевтические техники, проводят тренинговые занятия, психологические игры, творческие уроки.

- **Рекомендуется** создание индивидуальных программ по социально-бытовой реабилитации лиц с умственной отсталостью

[2,3,13].

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 взрослых пациентов, 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, 3, 13].

Уровень убедительности рекомендации – С (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 – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: молодые 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 попечительства. Родители взрослых 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 – С (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.

IX.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, по реабилитации больных, утративших возможность полноценной жизнедеятельности. Третичная профилактика имеет целью социальную (формирование уверенности в собственной социальной пригодности), трудовую (возможность восстановления трудовых навыков), психологическую (восстановление поведенческой активности) и медицинскую (восстановление функций органов и систем организма) реабилитацию.

Для взрослых пациентов 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 взрослых с умственной отсталостью.

- **Рекомендуется** организовать органам первичной медико-санитарной помощи регулярную комплексную физическую оценку и осмотр (диспансеризацию) врачами-интернистами лиц с умственной отсталостью [26, 35,41].

Уровень убедительности рекомендации – С (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. Лица с умственной отсталостью имеют множество невыявленных и часто очевидных проблем со здоровьем, поэтому комплексная оценка в звене первичной медикосанитарной помощи, вероятно, будет эффективной.

- **Рекомендуется** оказание участковым врачом-психиатром всех видов амбулаторной психиатрической помощи в условиях психоневрологического диспансера лицам с умственной отсталостью [4].

Уровень убедительности рекомендации – С (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.

Х. Организация оказания медицинской помощи

Стандарты специализированной медицинской помощи больным с умственной отсталостью (взрослые) 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 мерев 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, гдео

беспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может не иметь явного характера. Прямым показанием для стационарного лечения являются формы умственной отсталости, осложненные психотической (кататоноподобной, галлюцинаторно-параноидной, маниакальной и депрессивной и т.д.) симптоматикой. Непсихотические нарушения поведения не являются показанием для стационарного лечения.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

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

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

Взрослые 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 изъяты 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, диагноз «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 (8 вид) 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 проявляют заинтересованность в дальнейшей социализации. Заинтересованность 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 медико- 38

реабилитационные отделения: занимаются в мастерских и арт-терапией. В периоды возрастных кризисов, 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, назначенный 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.

XII. Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-психиатра всем лицам, которым до 18 лет был установлен диагноз «умственная отсталость» для обследования с целью подтверждения диагноза	В	2
2	Проведена оценка имеющейся симптоматики и данных анамнеза для установления (подтверждения) диагноза и динамического наблюдения за лицами с умственной отсталостью диагноза	В	2
3	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-терапевта и врача-невролога пациентам для оценки наличия соматической и	В	3

	неврологической патологии		
4	Дано направление врачом-психиатром на консультацию врача-генетика при диагностике дифференцированных форм умственной отсталости	В	3
5	Проведено рентгенологического исследования черепа	В	3
6	Проведено тестирование интеллекта	А	2
7	Созданы индивидуальные программы по социально-бытовой реабилитации лиц с умственной отсталостью	В	3
8	Проведена групповая психообразовательная работа с родителями (законными представителями) молодых инвалидов с умственной отсталостью	В	3
9	Проведена профессиональная реабилитации (трудовая терапия) в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера	С	5
10	Проведена диспансеризация лиц с умственной отсталостью, находящихся под наблюдением психоневрологического диспансера в поликлинике по месту жительства	С	5

ХIII. Список литературы

1. **Амиров А.Н.** Часть V. Медико-социальная экспертиза: учебное пособие для врачей. М.: Умный доктор. 2015.32с.
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. **Дементьева Н.Ф.** Социокультурная реабилитация инвалидов в системе интеграции их в общество // Медико-социальная экспертиза и

реабилитация. - 2009. - № 1. - С. 28-29.

4. **Законодательство** Российской Федерации в области психиатрии. Комментарий. М.: Издательство Спарк. 2002. 384с.

5. **Исаев Д.Н.** Умственная отсталость у детей и подростков. Руководство. - СПб: Речь, 2003. 391с.

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.: Per Se, 2002. 191 с.

8. **Коробов М.В.,** Помников В. Справочник по медико-социальной экспертизе и реабилитации. М.: Гиппократ. 2010. 1032с.

9. **Маринчева Г.С.,** Гаврилов В.И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. М.: Медицина, 1988. 256с.

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. 208с.

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] U.R.L. <http://docs.cntd.ru/document/499000629>(дата обращения 10.10.2020)

17. **Стандарт** специализированной медицинской помощи при умственной отсталости. [Электронный ресурс] U.R.L. <https://minzdrav.gov.ru/documents/8913-prikaz-ministerstva-zdravoohraneniya-rossiyskov-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. 27с.

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 уровня развития интеллекта (взрослый вариант): методическое руководство / Ю. И. Филимонок, В. И. Тимофеев; ИМАТОН. - Санкт-Петербург: ИМАТОН, 2017. - 109 с.: - (Госстандарт России. Комплексное обеспечение психологической практики)

21. **Фрейеров О.Е.** Легкие степени олигофрении. - М.: Медицина, 1964. 268с.

22. **Чуркин А.А., Мартюшов А.Н.** Краткое руководство по использованию МКБ-10 в психиатрии и наркологии. - М.: Изд-во «Триада-Х», 1999. 232с.

23. **Энциклопедия** лекарств и товаров аптечного ассортимента.

РЛС. [Электронный ресурс]

U.R.L. https://www.rlsnet.ru/news_102643.htm(дата обращения 10.10.2020)

24. Antonacci DJ, de Groot CM. 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. Battaglia A. Neuroimaging studies in the evaluation of developmental delay/mental retardation //American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics. – New York : Wiley Subscription Services, Inc., A Wiley Company, 2003. – Т. 117. – №. 1. – С. 25-30.

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. Buzan R. D. et al. Use of clozapine in 10 mentally retarded adults //The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences. – 1998. – Т. 10. – №. 1. – С. 93-95.

28. Callaway E. Brain electrical potentials and individual psychological differences. New York: Grune&Stratton. 1975

29. Choi J, Ku B, You YG, 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

30. Davies T.S. Chlorpromazine in mental deficiency. *Encephale*. 1956;45(4):830. PMID: 13384310.

31. Devapriam J. et al. Use of levomepromazine in the management of aggression in adults with intellectual disability //The British Journal of Development Disabilities. – 2008. – Т. 54. – №. 106. – С. 11-17.

32. Green B, Pettit T, Faith L, Seaton K. Focus on levomepromazine. *Curr Med Res Opin*. 2004 Dec;20(12):1877-81. doi: 10.1185/030079904X12708. PMID: 15701205.

33. Hartung B, Sampson S, Leucht S. Perphenazine for schizophrenia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015 Mar 6;2015(3):CD003443. doi: 10.1002/14651858.CD003443.pub3. PMID: 25749632; PMCID: PMC7173727.

34. 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. – №. 3. – C. 401-411.

35. 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.

36. Johnston A.H., Martin C.H. The clinical use of reserpine and chlorpromazine in the care of the mentally deficient. *Am J MentDefic.* 1957 Sep;62(2):292-4. PMID: 13458230.

37. Kirchner V, Kelly CA, Harvey RJ. Thioridazine for dementia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2001;(3):CD000464. doi: 10.1002/14651858.CD000464. PMID: 11686961.

38. Leung AK, Robson WL, Fagan J, Chopra S, Lim SH. Mental retardation. *J R Soc Health.* 1995 Feb;115(1):31-2, 37-9. doi: 10.1177/146642409511500110. PMID: 7738979.

39. Lydecken K, Leppo K, Linkola A. Forsök med tiaxantenderivater vid djupoligofreni [A trial of thioxanthene derivatives in severe oligophrenia]. *Nord PsykiatrTidsskr.* 1966;20(4):314-22. Swedish. doi: 10.3109/08039486609097603. PMID: 5976176.

40. Malt UF, Nystad R, Bache T, Noren O, Sjaastad M, Solberg KO, 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

41. McCreary B, Swift I. Consensus guidelines for primary health care of adults with developmental disabilities. *Can Fam Physician.* 2006 Nov;52(11):1410-8. Erratum in: *Can Fam Physician.* 2007 Jan;53(1):31. PMID: 17279198; PMCID: PMC1783706.

42. Reber M. Mental retardation. *Psychiatr Clin North Am.* 1992 Jun;15(2):511-22. PMID: 1603737.

43. Retting J.H. Chlorpromazine for the control of psychomotor excitement in the

mentally deficient; a preliminary study. *J NervMent Dis.* 1955 ug;122(2):190-4. doi: 10.1097/00005053-195508000-00008. PMID: 13295820.

44. Reyes M, Buitelaar J, Toren P, Augustyns I, Eerdeken 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.

45. Rohde C. et al. Real-world effectiveness of clozapine for intellectual disability: Results from a mirror-image and a reverse-mirror-image study // *Journal of Psychopharmacology.* – 2018. – T. 32. – №. 11. – C. 1197-1203.

46. Buzan R. D. et al. Use of clozapine in 10 mentally retarded adults // *The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences.* – 1998. – T. 10. – №. 1. – C. 93-95.

47. Iack KJ, Hennen J, Magee C, Cheron DM. Assessing the utility of atypical antipsychotic medication in adults with mild mental retardation and comorbid psychiatric disorders. *J Clin Psychiatry.* 2005 Jan;66(1):52- 62. doi: 10.4088/jcp.v66n0108. PMID: 15669889.

48. Sullivan WF, Berg JM, Bradley E, et al. Primary care of adults with developmental disabilities: Canadian consensus guidelines. *Can Fam Physician.* 2011;57(5):541-e168.

49. Thanacoody RH. Thioridazine: the good and the bad. *Recent Pat Antiinfect Drug Discov.* 2011 May;6(2):92-8. doi: 10.2174/157489111796064588. PMID: 21548877

50. Tyrer P, Oliver-Africano PC, Ahmed Z, Bouras N, Cooray S, Deb S, Murphy D, Hare M, Meade M, Reece B, Kramo K, Bhaumik S, Harley D, Regan A, Thomas D, Rao B, North B, Eliahoo J, Karatela S, Soni A, Crawford M. Risperidone, haloperidol, and placebo in the treatment of aggressive challenging behaviour in patients with intellectual disability: a randomised controlled trial. *Lancet.* 2008 Jan 5;371(9606):57-63. doi: 10.1016/S0140-6736(08)60072-0. PMID: 18177776.

51. Vasconcelos MM. Retardo mental [Mental retardation]. *J Pediatr (Rio J).* 2004;80(2 Suppl):S71-S82.

52. Versiani M, da Silva JA, Mundim FD. Loxapine versus thioridazine in the

treatment of organic psychosis. J Int Med Res. 1980;8(1):22-30. doi: 10.1177/030006058000800104. PMID: 7358200.

53. 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.

54. Vogel F. et al. No consistent relationships between oscillations and latencies of visually and auditory evoked EEG potentials and measures of mental performance //Human neurobiology. – 1987.

55. 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
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

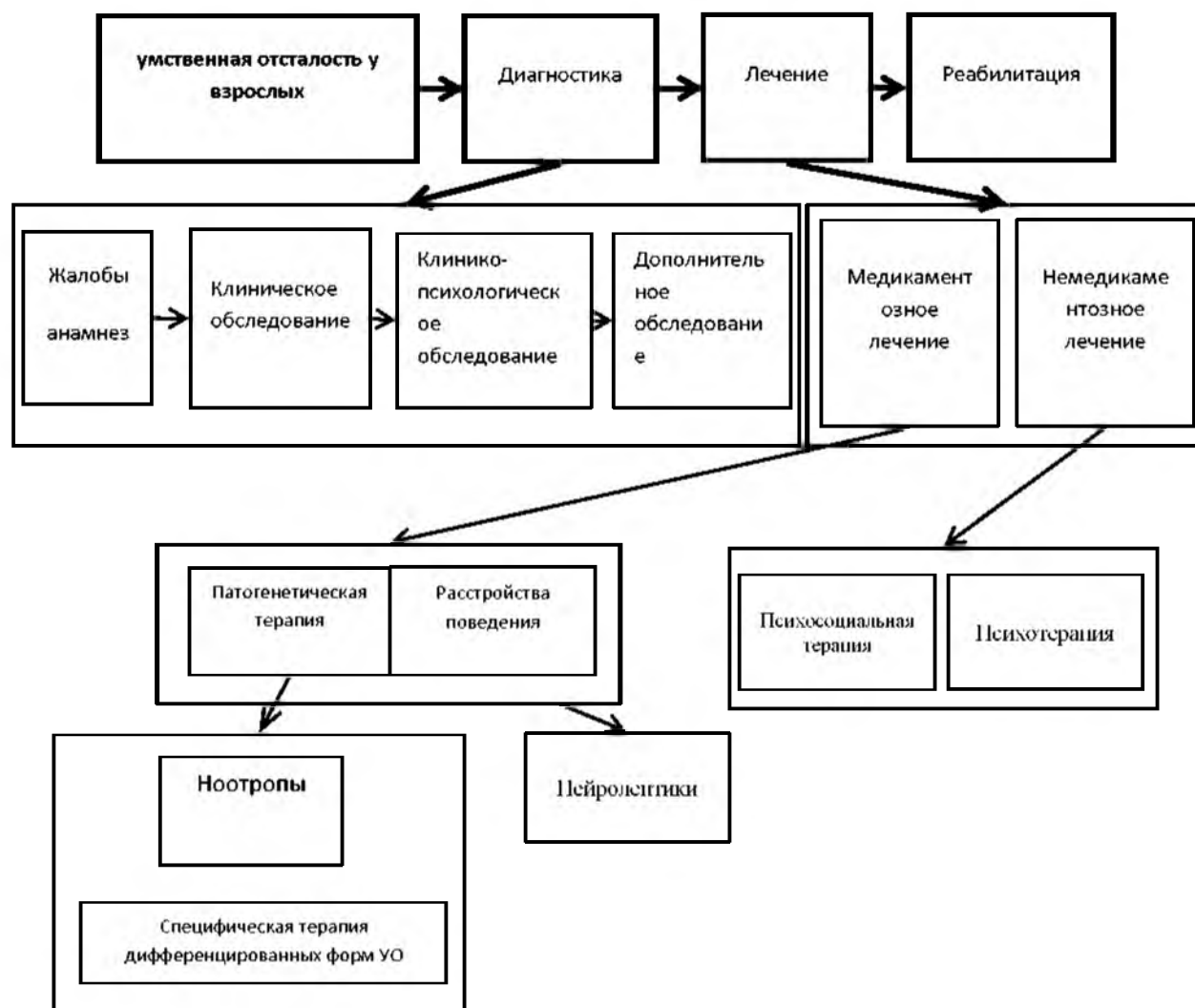
Таблица 3. Уровень убедительности рекомендаций (УУР)

УУР	Расшифровка
А	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. № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».
- Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011 г., № 48, ст. 6724);
- Приказ МЗ РФ от 20 декабря 2012г. № 1183н об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников.
- Приказ Минздрава России № 103н от 28.02.2019 г. «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. № 494

XVII. Приложение Б. Алгоритмы действий врача



XVIII. 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.

XIX. Приложение Г1 - Г2. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1

Приложение Г2. Тест Векслера (взрослый вариант)

Название на русском языке: Тест Векслера (взрослый вариант)

Оригинальное название (если есть): Wechsler Adult Intelligence Scale |

Fourth Edition (WAIS-IV)

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

Measurement of Adult Intelligence [Google Scholar]. Тест Векслера: диагностика уровня развития интеллекта (взрослый вариант): методическое руководство / Ю. И. Филимоненко, В. И. Тимофеев; ИМАТОН. - Санкт-Петербург: ИМАТОН, 2017. - 109 с. (Госстандарт России. Комплексное обеспечение психологической практики) (Профессиональный психологический инструментарий).

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

Ключ: все оценочные таблицы

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

Приложение Г2

Приложение Г4 Шкала прогрессивных матриц (тест Дж. Равена)

Название на русском языке: Шкала прогрессивных матриц (тест Дж. Равена)

Оригинальное название (если есть): Raven's Progressive Matrices

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 Gпо Спирмену). Тест Дж. Равена - это оценка способностей воспринимать абстрактные формы, выявлять их взаимосвязь, принимать логические решения в кратчайший срок.

Содержание: вся методика

Ключ: все оценочные таблицы

Пояснение: русскоязычный вариант теста распространяется компанией БАЗИС: <https://bazis-ufa.ru/catalog/7266.html>

2

