

24. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ТРУДНОСТИ ПРИ ОБУЧЕНИИ

Хотя и DSM-IV и МКБ-10 используют термин *умственная отсталость*, все большая часть специалистов и широкие круги общества находят этот термин оскорбительным. В противоположность этому, термин *генерализованная недостаточная обучаемость* (ГНО) широко используется в Соединенном Королевстве, и его предпочитают многие организации, представляющие пораженных людей. Мы решили использовать этот более современный термин, однако признаем, что это может на самом деле породить международную путаницу, поскольку термин «недостаточная обучаемость» в США часто имеет отношение к индивидуумам нормального интеллекта, имеющих специфические трудности в чтении или правописании¹⁹.

Определение

Простейшим образом ГНО определяется исключительно по интеллектуальному уровню: при IQ 50-69 - легкая ГНО; при IQ менее 50 - тяжелая ГНО. Однако в большинстве определений ГНО требуется также нарушенное социальное функционирование, включающее сниженную личную независимость или необходимость специального ухода и защиты. Это двойное требование интеллектуальных и социальных нарушений встречается в определениях умственной отсталости по МКБ-10 и DSM-IV. Как правило, то же самое верно в отношении и юридического и административного определения ГНО, например в определениях психической ущербности и тяжелой психической ущербности в английском праве. И хотя у большинства индивидуумов с ГНО помимо интеллектуальных и социальных трудностей, имеются также и образовательные, эти нарушения в обучении в определении ГНО - не основные.

Распространенность

- (1) **Легкая ГНО**, определяемая по критериям IQ, поражает примерно 2% общей популяции, что можно ожидать, исходя из нормального распределения IQ. (IQ, равный 70, на два стандартных отклонения ниже среднего, а при нормальном распределении более чем на два стандартных отклонения ниже среднего опускается 2,3% любой популяции.) Многих из этих индивидуумов никогда не выявляют ни медицинские, ни образовательные, ни социальные службы. Иногда это бывает из-за того, что их социальное функционирование адекватно, и они достаточно хорошо справляются в общеобразовательных школах, но в других случаях без дополнительных затрат, которые могли бы помочь установить их ГНО, они тихо идут ко дну.
- (2) **Тяжелая ГНО**, определяемая по IQ менее 50, поражает примерно 0,4% популяции, и это примерно в десять раз больше, чем можно было бы ожидать, исходя из нормального распределения IQ, т.е. в нижней части нормального распределения IQ имеется небольшой дополнительный «горб». Индивидуумы с тяжелой ГНО почти всегда известны органам здравоохранения, образования и социальным службам - либо вследствие тяжести образовательных трудностей, либо вследствие сосуществующих физических особенностей, таких как церебральный паралич или эпилепсия.

Модель двух популяций

Для некоторых целей полезно провести различие между двумя видами ГНО: *органической* и *вариантом нормы* (иногда ее называют *субкультурной*). Это различие можно разъяснить с помощью аналогии. Генетические и средовые факторы, объясняющие нормальное разнообразие ро-

ста у взрослых, неизбежно приводят к тому, что некоторые взрослые окажутся на нижнем конце распределения по росту. Помимо этих индивидуумов с нормальными вариантами низкорослости имеются другие индивидуумы с низкорослостью вследствие органических заболеваний, например таких генетических синдромов, как ахондроплазия. Обычно в органической группе меньше рост и больше медицинских проблем. В группе вариантов нормы много родственников ниже среднего роста (вследствие разделенной среды и полигенов), тогда как в органической группе большая часть родственников будут примерно среднего роста - потому что у них нет такого же органического синдрома. Используя пограничное значение для роста, можно будет определить сильную низкорослость (по большей части органическую) в отличие от умеренной (по большей части вариант нормы), но никакая граница роста не может полностью разграничить группу вариантов нормы от органической.

При ГНО эквивалентом границы роста является пограничное значение IQ около 50. Как показано в таблице 24.1, этот подход действительно выявляет две относительно различные популяции. Тяжелая ГНО в сравнении с легкой чаще связана с неврологическим расстройством и реже - с социальным неблагополучием. И только легкой ГНО сопутствует IQ у родственников ниже среднего. Неудивительно, что пограничное значение IQ = 50 не может полностью разграничить органические случаи и варианты нормы. Но, несмотря на то, что модель двух популяций полезна в качестве концептуальной модели ГНО, ее не следует принимать буквально: причины органических и нормальных вариантов ГНО могут сосуществовать и действовать аддитивно или синергически.

Таблица 24.1: Характеристики тяжелой и легкой генерализованной недостаточной обучаемости (данные Vroman et al, 1987).

	Тяжелая ГНО	Легкая ГНО
Серьезное расстройство ЦНС	72%	14%
Распространенность:		
Высокий социально-экономический статус	0,4%	0,3%
Низкий социально-экономический статус	0,8%	3,3%
Мужской пол	63%	46%
Средний IQ сиблингов	103	85

Причины генерализованной недостаточной обучаемости

- (1) **Легкая ГНО.** Предполагается, что большая часть легкой ГНО - следствие такого же рода полигенных и средовых факторов, которые обуславливают IQ в пределах нормы. Предполагается, что полигенный компонент - следствие многих генов, каждый из которых оказывает небольшое, но аддитивное влияние на IQ; и точно также психосоциальный компонент, по видимому, включает много факторов, каждый из которых оказывает небольшое аддитивное влияние на IQ. Примеры неблагоприятных психосоциальных факторов включают недостаток ранней стимуляции, сниженный доступ к книгам и безразличие родителя к достижениям в учебе. С влиянием генетических и психосоциальных факторов также может суммироваться влияние неблагоприятных факторов физической среды, таких как воздействие повышенного уровня свинца.
- (2) **Тяжелая ГНО.** Органические причины, объясняющие большую часть тяжелой ГНО (и меньшую часть легкой), условно подразделяют соответственно времени их появления.
 - (1) **Пренатальные,** например хромосомные аномалии, дефекты одного гена, внутриутробные инфекции, фетальный алкогольный синдром.

- (2) **Перинатальные**, например внутрижелудочковое кровоизлияние у недоношенных новорожденных, тяжелая желтуха новорожденных. В старых учебниках особое значение придавали акушерским осложнениям, однако теперь представляется маловероятным, что они являются распространенными причинами ГНО. Если ребенок перенес трудные роды и впоследствии оказывается, что у него - тяжелая ГНО, надо ли возлагать вину на роды? Не всегда. Гораздо чаще акушерские осложнения либо не имеют отношения к делу, либо - следствие ранее существовавших аномалий у еще не рожденного ребенка. Так, у детей с хромосомными проблемами или пренатальным повреждением мозга повышен риск аномальных родов.
- (3) **Постнатальные**, например энцефалит и менингит, травма вследствие насилия в отношении ребенка или несчастного случая, тяжелое отравление свинцом.

Несколько синдромов, в т.ч. синдром ломкой X-хромосомы и фетальный алкогольный синдром, уже обсуждались в главе 1. Имеются и другие существенные синдромы:

- **Синдром Дауна**: поражает до 1 из 600 новорожденных, причем у матерей старшего возраста риск гораздо выше. Это наиболее распространенная отдельная причина тяжелой ГНО, объясняющая до трети всех случаев; 95% вызваны дополнительной 21-й хромосомой, образовавшейся вследствие нерасщепления, которое чаще встречается у матерей старшего возраста; 4% - следствие транслокаций, которые бывают семейными, и 1% - мозаики. Физические признаки: маленькая голова; круглое лицо; косой разрез глаз; складки эпикантуса; язык – большой и с бороздами; низко посаженные простые уши; низкорослость; одна единственная ладонная складка; пальцы рук маленькие, загнуты внутрь; гипотония. Часто встречаются пороки развития сердца и желудочно-кишечного тракта. Позднее в жизни повышен риск глухоты, лейкемии и болезни Альцгеймера.
- **Расстройства одного гена**: редких генетических расстройств, которые иногда или всегда вызывают ГНО, много. В качестве эмпирического правила допускайте, что эти расстройства – аутосомно-рецессивные, - если только не знаете, что это не так. Немногие исключения: синдромы Леша-Найхана (Lesch-Nyhan) и Хантера (Hunter), но не Харлера (Hurler), связаны с полом; а туберозный склероз и нейрофиброматоз – аутосомно-доминантные.
- **Аномалии половых хромосом**: у индивидуумов с распространенными аномалиями - XO (синдром Тернера), XXУ (синдром Клайнфелтера), XXX и XYУ - интеллект обычно нормальный или в нижних пределах нормы, хотя и наблюдается некоторый избыток легкой и тяжелой ГНО.

Диагностическая оценка ГНО

Детей с тяжелой ГНО обычно направляют к педиатру – из-за сопутствующих физических аномалий или замедленного развития, замеченного родителями или выявленного при скрининге развития. Легкая ГНО может быть не замечена до тех пор, пока трудности при обучении не обнаружатся в школе. Родители и учителя обычно довольно точно оценивают уровень способностей ребенка. Если их попросить, они часто могут хорошо оценить умственный возраст ребенка. Тем не менее, при оценке интеллекта ребенка даже опытные родители и учителя иногда грубо ошибаются. Так, основываясь на плохих показателях вербальных тестов и нехватке «здорового смысла», могут решить, что у ребенка с аутизмом и нормальным интеллектом (судя по невербальным тестам) - тяжелая генерализованная недостаточная обучаемость. Ошибочное суждение такого рода может привести к несоответствующему помещению в школу для детей с тяжелыми трудностями при обучении. Еще чаще учителя считают, что у детей с легкой ГНО – способности близки к средним, а плохие учебные показатели приписывают недостаточному старанию, эмоциональным проблемам или социальному неблагополучию. И снова ошибочное суждение

ведет к несоответствующему учебному обеспечению и давлению. Учитывая все это, имеет смысл дополнить сообщения родителей и учителей формальным психометрическим тестированием. Помимо надежного измерения IQ при детальной психометрической оценке выводится полезный профиль сильных и слабых когнитивных сторон ребенка. Шкала Интеллекта для детей Векслера, 4-е издание (WISC-IV)²⁰ и Британская Шкала способностей, 2-е издание, (BAS-II) предоставляют батарею вербальных и зрительно-пространственных тестов достаточно широкого охвата для детей школьного возраста. Полезный индекс социального функционирования - тест адаптивного функционирования Вайнлэнд (Vineland), в особенности потому, что для него имеются обширные популяционные нормы.

В основе диагноза причины ГНО лежат:

- (1) Тщательно собранная *история* с особым вниманием к семейной истории, пренатальным инфекциям и пренатальному воздействию алкоголя.
- (2) Внимательный *физический осмотр*, особенно неврологические признаки, признаки дисморфизма и кожные признаки нейрокутаных синдромов (см. главу 1).
- (3) Подобранные *специальные исследования*, особенно на синдром ломкой X-хромосомы, хромосомные аномалии и метаболические заболевания.

Несмотря на то, что очень немногие из найденных причин поддадутся лечению, поиск причин важен для генетического консультирования и потому, что многим родителям становится легче от установленного диагноза (отчасти потому, что это дает возможность присоединиться к соответствующей родительской группе самопомощи). В Британии диагноз и консультирование обычно берут на себя не психиатры, а педиатры.

Предупреждение ГНО

Многие подходы могут уменьшить распространенность органических синдромов, иногда или всегда приводящих к ГНО. Так, внутриутробную краснуху можно предотвратить широким распространением вакцинации от краснухи. Дефекты нервной трубки можно предотвратить, предложив добавку фолиевой кислоты в период зачатия и в начале беременности, а фетальный алкогольный синдром можно предотвратить советом по употреблению алкоголя во время беременности. Все больше и больше органических синдромов можно диагностировать пренатально - на основании анализов крови, ультразвукового сканирования, забора проб ворсинчатого хориона и амниоцентеза. Специфическое лечение возможно редко, но родители могут выбрать прерывание беременности. Продолжающиеся достижения в акушерской и неонатальной помощи могут и дальше снижать частоту ранних повреждений мозга, например снижая частоту преждевременных родов и уменьшая их осложнения. Скрининг новорожденных на фенилкетонурию, галактоземию и гипотиреозидизм позволяет начать лечение до того, как возникнет необратимое повреждение мозга. Иммунизация может защитить детей от заболеваний, вызывающих менингит (например, *Haemophilus influenzae*, тип b) и энцефалит (например, коклюш). Меры, снижающие частоту несчастных случаев дома, автомобильных катастроф и физического насилия, могут уменьшить вторичные повреждения мозга после травмы головы.

В снижении частоты нормальных вариантов ГНО достигнуто меньше успехов. Некоторые вмешательства были прицельно направлены на младенцев матерей с ГНО в бедных районах. Они могут приводить к значительному росту учебных достижений и измеряемого IQ, по меньшей мере, краткосрочно. Продолжение воздействия в школьные годы может помочь поддержать эти приобретения в долгосрочной перспективе. И как нет какого-то одного критического периода, после которого средовое повреждение необратимо, также нет и какого-то одного терапевтического окна, после которого средовое обогащение больше не нужно. Однако важно не переоценить возможный результат средовых вмешательств. В одном исследовании приемных детей сравнивали последствия воспитания родителями из самых высоких и самых низких социально-экономических групп и в результате обнаружили различия IQ примерно в 12 пунктов. Длитель-

ный результат такой величины значительно превышает все, что до сих пор удалось достичь в программах вмешательства.

Обеспечение обслуживания детей с ГНО

На обеспечение обслуживания все больше и больше влияет стремление к «нормализации», т.е. к тому, чтобы способствовать как можно более обычной жизни в сообществе, насколько это возможно.

Социальное обеспечение

Дети развиваются лучше всего, если они растут в составе семьи. В наше время большинство детей с ГНО живут со своими биологическими семьями. Для родителей и сиблингов это может быть очень положительным опытом, но часто также и существенным бременем по уходу, особенно при тяжелой ГНО. Тем не менее это бремя можно облегчить дополнительной помощью и поддержкой, например пособиями на мобильность²¹ или временной помощью по уходу⁵ (ее обычно организуют социальные службы). Если же семья не способна справиться даже при максимуме временной помощи по уходу, крайне желательно помещение в альтернативную семейную обстановку - либо через усыновление, либо через долгосрочное воспитание в приемной семье. И очень редко ребенку потребуется помещение в специальное заведение.

Обеспечение образования

Во многих странах закон настаивает на том, что все дети имеют право на соответствующее образование, невзирая на то, насколько тяжелы их трудности при обучении. Никакому ребенку не должно быть отказано ни в каком обучении на том основании, что он «необучаем». Все больше и больше признают, что дети с легкой ГНО могут получать требуемую им дополнительную помощь в пределах общеобразовательной школы. Детям с тяжелой ГНО более вероятно потребуется посещать специальную школу или специальное подразделение в пределах общеобразовательной школы. Сведения от врачей и других специалистов здравоохранения могут помочь органам образования выявить специальные потребности и соответственно их обеспечить.

Медицинское обеспечение

Соответствующий медицинский уход, как правило, включает семейного доктора и педиатрическую команду, которая размещается в центре развития ребенка. При этом не обязательно должно быть предусмотрено участие детской службы психического здоровья, но оно может быть полезно для большей части детей с генерализованной недостаточной обучаемостью, у которых имеются сосуществующие психиатрические проблемы.

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У ДЕТЕЙ С ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ НЕДОСТАТОЧНОЙ ОБУЧАЕМОСТЬЮ

В многоосевых схемах МКБ-10 и DSM-IV ГНО и психические расстройства кодируют по отдельным осям (см. главу 2). ГНО сама по себе – не психическое расстройство, но это мощный фактор риска психических расстройств. Примерно у трети всех детей с легкой ГНО и примерно у половины всех детей с тяжелой ГНО - психиатрические диагнозы. Для сравнения: у детей без генерализованной недостаточной обучаемости при оценке по тем же критериям - около 10-15%. Сочетание ГНО и психического расстройства особенно стрессует семьи, и многим из них кажется, что с психиатрическими проблемами жить труднее, чем с проблемами, присущими собственно ГНО. Чаще всего именно из-за психиатрических проблем не удается оставить ребенка в семье.

Тип психического расстройства

Состав психических расстройств среди детей с легкой ГНО, как правило, сходен с тем, что наблюдается у детей без генерализованной недостаточной обучаемости: преобладают эмоциональные, поведенческие и гиперактивные расстройства. При тяжелой ГНО состав психических расстройств более своеобразный. И хотя эмоциональные, поведенческие и гиперактивные расстройства встречаются по-прежнему часто, часто встречаются и расстройства аутистического спектра (см. главу 4). Так, значимое меньшинство детей с тяжелой ГНО социально отчуждены или же контактируют с другими причудливым образом; игра с воображением у них обычно обеднена, могут быть выраженные стереотипии, которые могут усиливаться от скуки, изоляции, слепоты или глухоты. Иногда возникает тяжелая гиперактивность – одна или в сопровождении аутистических признаков или простых стереотипий.

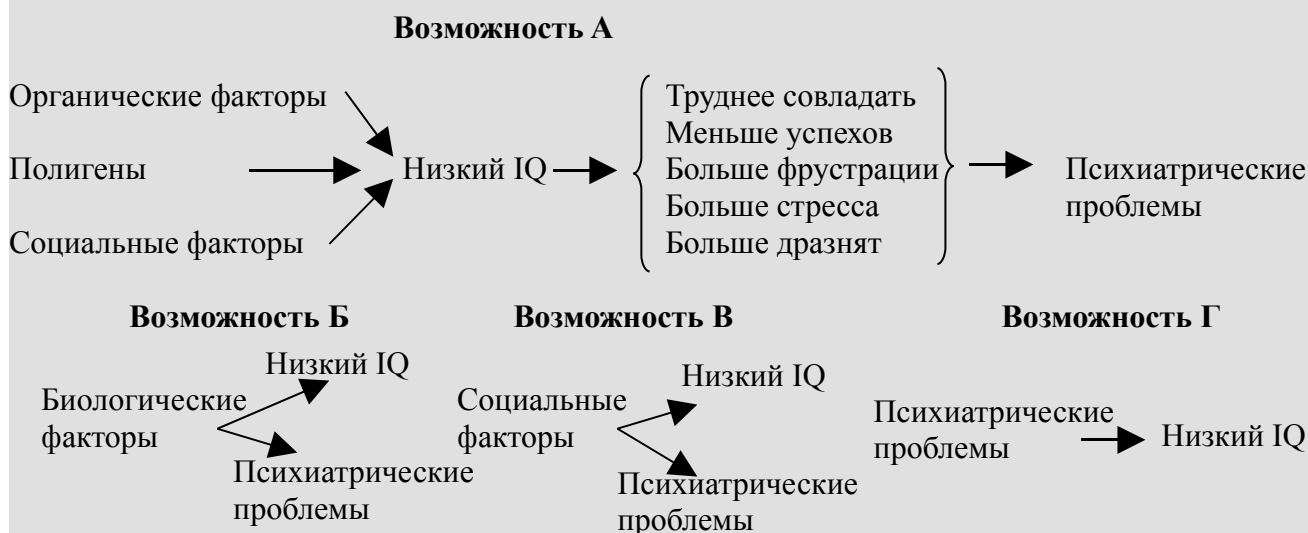
При тяжелой ГНО особенно распространен еще один поведенческий синдром – самоповреждение, например расковыривание глаз, битье головой или кусание рук. В этих действиях есть функциональная составляющая, и может быть показано, что она различается от индивидуума к индивидууму. Так, разным индивидуумам самоповреждение может помогать уменьшить скуку, привлечь внимание, либо отвести нежелательное внимание. При тяжелой ГНО также распространены трудности в усвоении навыков самообслуживания (в т.ч. питания, пользования туалетом и одевания) и проблемы со сном.

Специфические формы поведения

Некоторые органические причины ГНО определенно сопровождаются специфической картиной психиатрических проблем. Например, синдром Леша-Найхана гораздо чаще вызывает тяжелое самоповреждение, чем другие органические расстройства, приводящие к столь же низкому IQ. Если органический синдром – генетический или хромосомный, то типичные поведенческие характеристики называют *поведенческим фенотипом* расстройства. Другие примеры: социальная тревога и избегание взгляда связаны с синдромом ломкой X-хромосомы; а ненасытное переедание связано с синдромом Прадера – Уилли (Prader-Willi). У негенетических синдромов также могут быть сопутствующие поведенческие признаки, и их тоже иногда называют поведенческими фенотипами. Так, внутриутробная краснуха сопровождается аутистическими признаками, а фетальному алкогольному синдрому сопутствует гиперактивность.

Во вставке 24.1 изображены четыре возможных причинных пути, которые могли бы объяснить наблюдаемую связь между ГНО и психическим расстройством. По некоторым психическим

Вставка 24.1 Почему генерализованная недостаточная обучаемость и психическое расстройство связаны?



расстройствам имеющиеся данные поддерживают возможность Б, а именно, что те же самые биологические факторы, которые вызывают ГНО, также, и независимо от этого, вызывают психиатрические проблемы. Возьмем, например, аутизм. У ребенка с IQ = 40 и туберозным склерозом высокий риск аутизма, тогда как у ребенка с IQ = 40 и церебральным параличом риск гораздо ниже. Таким образом, IQ не может объяснить это различие, оно почти несомненно имеет отношение к различным биологическим субстратам двух классов расстройств.

Однако по некоторым другим психическим расстройствам имеющиеся данные согласуются с возможностью А, а именно, что низкий интеллект, какова бы ни была его причина, предрасполагает ребенка к психиатрическим проблемам. Несомненно, правдоподобно, что низкий интеллект и плохие академические достижения часто подрывают самооценку ребенка и приводят к тому, что его дразнят одноклассники. Кроме того, менее сообразительные дети могут обнаружить, что им труднее преодолевать каждодневные стрессы, и они могут быть больше подвержены срывам под влиянием стресса. По всем этим причинам, сниженный интеллект вполне может приводить к большей тревоге, печали и гневу. В случае расстройства поведения возможность А подтверждается отчетливым линейным взаимоотношением с IQ. Сниженный IQ в пределах нормы сопровождается большим расстройством поведения, даже если сделать поправку на социально-экономическое происхождение. Кажется, что особенно высокая частота расстройства поведения и упорно трудного поведения среди детей с ГНО - продолжение этой тенденции. Похоже, будто любая причина сниженного IQ - органическая, полигенная или социальная, увеличивает риск расстройства поведения.

Данных, подтверждающих какое-либо из двух других возможных объяснений связи между ГНО и психиатрическими проблемами, мало. Неблагоприятные социальные факторы, способствующие низкому IQ, отличаются от неблагоприятных социальных факторов, увеличивающих психиатрический риск (довод против возможности В). И, наконец, хотя психиатрические проблемы и могут быть помехой школьным показателям, обычно они не снижают измеряемый IQ (довод против возможности Г).

Лечение

Лечение психических расстройств у детей с ГНО отличается от лечения сходных расстройств у других детей в акцентах, но не в принципе. Для наращивания навыков самообслуживания и уменьшения нежелательного поведения, такого как самоповреждение, стереотипии и частое ночное пробуждение, особенно ценна поведенческая терапия. Чтобы быть эффективной, поведенческая терапия должна быть тщательно подобрана к каждому отдельному ребенку. Например, при самоповреждающем поведении, совет игнорировать ребенка во время эпизодов самоповреждения, может быть соответствующим для ребенка, который использует это поведение главным образом для того, чтобы привлечь дополнительное внимание. Однако если его применить к ребенку, который использует это поведение главным образом для того, чтобы отвести нежелательное внимание, это приведет только к усилению самоповреждающего поведения. Помимо поведенческой терапии, может быть использован широкий спектр других терапий, в т.ч. семейная терапия, когнитивная терапия и поддерживающая психотерапия (в зависимости от природы проблемы, возраста и когнитивного уровня ребенка).

Роль медикаментозного лечения при лечении психиатрических проблем, связанных с ГНО, остается спорной. В краткосрочной перспективе нейролептики действительно уменьшают серьезную агрессию и поэтому, в крайнем случае, могут быть полезны. Однако обычно это улучшение довольно быстро проходит. Потом бывает соблазнительно увеличить дозу, чтобы обрести еще одну временную передышку. И если не сопротивляться этому соблазну, доза, скорее всего, будет прогрессивно возрастать, так что ребенок останется на длительном медикаментозном лечении высокими дозами нейролептиков со всеми сопутствующими опасностями (см. главу 34). Бесполезность этого длительного медикаментозного лечения часто заметна только тогда, когда его, наконец, отменяют: обычно агрессия на время ухудшается, а затем возвращается на прежний уровень. При трудном поведении, как правило, требуется социальное и психологическое

управление, а не фармакологическое лечение. С этой оговоркой медикаментозное лечение временами может быть полезно. Умеренные дозы нейролептиков иногда могут уменьшать стереотипии, гиперактивность, самоповреждение и ажитацию - вероятно, особенно у подростков с ГНО и аутистическими чертами. Стимуляторы могут иногда улучшить гиперактивность у детей с IQ около 40 и более, но редко действуют у детей с более низким IQ. И при любом IQ стимуляторы могут усилить сосуществующее ритуалистическое и повторяющееся поведение.

Обзоры по теме

Bernard S.H. (2002) Services for children and adolescents with severe learning disabilities (mental retardation). In: Rutter M., Taylor E. (eds) *Child and Adolescent Psychiatry*, 4th edition. Oxford: Blackwell Science, pp. 1114-1127.

Skuse D.H., Kuntsi J. (2002) Molecular genetic and chromosomal abnormalities: cognitive and behavioural consequences. In: Rutter M., Taylor E. (eds) *Child and Adolescent Psychiatry*, 4th edition. Oxford: Blackwell Science, pp. 205-240.

Volkmar F., Dykens, E. (2002) Mental retardation. In: Rutter M., Taylor E. (eds) *Child and Adolescent Psychiatry*, 4th edition. Oxford: Blackwell Science, pp. 697-710.

Дополнительное чтение

Moldavsky M. et al. (2001) Behavioral phenotypes of genetic syndromes: a reference guide for psychiatrists. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 40, 749-761.