Клинические рекомендации

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем:	F70 – F79
Возрастная группа:	взрослые
Год утверждения:	

Разработчик клинических рекомендаций:

- **Общественная организация «Российское общество психиатров»**

Оглавление

Список сокращений 4

Термины и определения 5

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) 5

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).5

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 6

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 8

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 15

2.1 Жалобы и анамнез 16

2.2 Физикальное обследование. 17

2.3 Лабораторные диагностические исследования. 17

2.4 Инструментальные диагностические исследования. 17

2.5 Иные диагностические исследования 17

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения. 18

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов 23

5.Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 25

6. Организация оказания медицинской помощи 27

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния). 27

8. Критерии оценки качества медицинской помощи 28

9. Список литературы 29

10. Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 34

11. Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций 36

12. Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата 38

13. Приложение Б. Алгоритмы действий врача 39

14. Приложение В. Информация для пациента 40

15. Приложение Г1 - GN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях 41

Приложение Г1 41

Приложение Г2 42

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 (intelligence quotient)

УО – умственная отсталость

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

Термины и определения

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

Психическое недоразвитие - совокупность этиологически различных наследственных, врожденных, или рано приобретенных стойких непрогрессирующих синдромов общей психической отсталости, проявляющихся в затруднении социальной адаптации главным образом из-за преобладающего интеллектуального дефекта.

Олигофрения - в понятие «олигофрения» вкладывается более узкий смысл - формирование в процессе развития у ребенка дефекта, ограниченного интеллектуальной сферой.

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

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

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

социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может совсем не иметь явного характера.

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

Разнообразие патогенных факторов и отсутствие единой этиологии умственной отсталости затрудняют оценку причинно-следственных связей в происхождении умственной отсталости. В большинстве случаев средовые и 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 самостоятельные заболевания со специфической клинико-психопатологической и соматоневрологической картиной, для которых психическое недоразвитие является одним из симптомов, как правило, самым тяжелым. Чаще – это генетически обусловленные нарушения, или

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

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

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

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

Показатели распространенности умственной отсталости в мире по данным официальной медицинской отчетности колеблются в широком диапазоне: от 3,04 до 24,6 и выше на одну 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 [5]. В регионах, где имеет место воздействие экопатогенных факторов, а также наблюдаются изолированные социальные группы, распространенность данной патологии может достигать 7% [5]. Среди лиц мужского пола умственная отсталость встречается примерно в 1,5 раза чаще, чем среди женщин. Подобное соотношение наиболее заметно при легкой степени психического недоразвития, а при выраженных степенях интеллектуальной недостаточности, как правило, количественной разницы между мальчиками и девочками не наблюдается. По данным Росстата, на 2022 год в России

проживает около 1,5 миллиона людей с умственной отсталостью. Из них около 800 тысяч — это взрослые. Таким образом, доля людей с умственной отсталостью составляет около 1% от общего населения страны [5, 48].

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

В соответствии с МКБ-10, умственная отсталость относятся к главе VII [11].

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.

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

Систематика форм умственной отсталости включает классификации, основанные на степени тяжести интеллектуального дефекта, морфологические классификации, классификации на основе психологических и клинических признаков, этиологические классификации, клинико-физиологические классификации.

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.

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

Характерными клиническими особенностями умственной отсталости являются, прежде всего, преобладание интеллектуальной недостаточности над дефектом остальных психических функций и отсутствие прогредиентности основной симптоматики заболевания. Следует отметить, что при некоторых формах умственной отсталости возможно прогредиентное течение. Так, например, при фенилкетонурии наблюдается прогредиентная динамика заболевания в первые годы жизни [5].

Как правило, умственная отсталость представляет собой проявления дизонтогенеза головного мозга и всего организма в целом. У пациентов с умственной отсталостью страдают высшие формы мышления – 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 умственной отсталостью трудно привлекается, плохо фиксируется, отмечается его легкая отвлекаемость. Восприятие относительно бедно и недостаточно полно отражает окружающее. Память 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, 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 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 проявления сочувствия, стремление помочь окружающим, такие пациенты могут испытывать чувство обиды, стыда за свой проступок, чувство глубокой привязанности. Их темперамент и характер тоже весьма разнообразны. 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.

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 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 пациенты 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 легкой

умственной отсталости 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 легкой умственной отсталости 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 (F71) способны накопить некоторый запас сведений, механическая память у многих из них достаточна развита. Такие пациенты овладевают также и речью, хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, а понимание и использование речи ограничено. При умеренной умственной отсталости 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 умеренной умственной отсталости является возраст от 3 до 5 лет.

Клиническая картина тяжелой умственной отсталости (F72) сходна, прежде всего, с симптоматологией умеренной умственной отсталости. Отмечается еще более 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 тяжелой умственной отсталости является возраст от 3 до 5 лет.

Для больных, страдающих глубокой умственной отсталостью (F73), характерным является резкое снижение реакции на окружающее. Они либо совершенно не реагируют на все происходящее вокруг, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаясь. Членораздельная речь отсутствует, в обращенной к ним речи больные воспринимают интонацию, но не понимают смысла. Предоставленные самим себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в бесцельном постоянном движении, ползают, хватают предметы, могут быть агрессивны или же отмечается аутоагрессия. Состояния двигательного возбуждения возникают периодически и часто без всяких видимых причин. Проявления удовольствия или неудовольствия примитивны. Соматическое благополучие, ощущение сытости приводят к

благодушию и спокойствию, а чувство голода или иные неприятные ощущения выражаются в криках с выражением неудовольствия, в ажитации или других сходных проявлениях. В ответ на неизвестное может наблюдаться страх, плач. Часто отмечаются извращенные или измененные влечения: булимия или же извращения пищевого влечения, гиперсексуальность, например, сопровождающаяся упорной мастурбацией, и др. С глубоким недоразвитием всей психической деятельности коррелируют и различные, в том числе грубые, дефекты физического развития: диспластичность, деформации черепа, пороки и аномалии развития. Нередко наблюдаются и неврологические симптомы, в том числе парезы и параличи. Оптимальным возрастом для диагностики глубокой умственной отсталости, особенно с точки зрения прогноза и социальных последствий заболевания, являются первые месяцы (первый год) жизни. В любом случае глубокая умственная отсталость должна диагностироваться до 3 лет.

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

Диагноз умственной отсталости впервые, как правило, устанавливается в возрасте между 6 и 8 годами врачом-психиатром детским. В ряде очевидных случаев, при отсутствии значимых сдвигов в клинической картине на фоне адекватной медико-педагогической помощи он устанавливается к 3-4 годам. После 18 лет у взрослых диагностика проводится врачом-психиатром участковым 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 пациента старше 18 лет для

уточнения клинической картины требуется оценка динамики как интеллекта, так и психики в целом. Критерии установления диагноза/состояния:

1) анамнестические данные,

2) данные лабораторных исследований,

3) данные инструментального диагностического исследования (дифференциальной диагностики),

4) данные иных методов диагностики.

2.1. Жалобы и анамнез

● **Рекомендуется** прием (осмотр, консультация) врача-психиатра (B01.035.001) первичный 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 решении вопроса о годности по состоянию психического здоровья к службе в качестве военнослужащего Вооруженных Сил Российской Федерации, (3) лица, которые направляются на обследование для исключения ограничений к выполнению отдельных видов профессиональной деятельности и деятельности, связанной с источником повышенной опасности. При диагностике умственной отсталости нельзя ограничиваться только установлением факта общего психического недоразвития, поэтому целью становится формулирование исчерпывающего диагноза, отражающего в первую очередь: оценку выраженности интеллектуального дефекта и его особенностей, клиническую и психологическую характеристику структуры дефекта, наличие коморбидных нарушений, этиологические факторы,

степень адаптации к среде, социально-психологические факторы, участвующие в формировании клиники заболевания и 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].

2.2. Физикальное обследование

Не проводятся [16].

2.3. Лабораторные диагностические исследования

Не проводятся [16].

2.4. Инструментальные диагностические исследования

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

• **Рекомендуется** проведение рентгенографии всего черепа, в одной или более проекциях (A06.03.005) взрослым с умственной отсталостью, если ранее такое исследование не проводилось с целью обнаружения нарушений костной структуры при визуальном обнаружении дефектов его костей [5, 12].

Уровень убедительности рекомендации – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: проведение рентгенографии всего черепа, в одной или более проекциях 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 гипопаратиреоидизме. Особенное значение рентгенография приобретает для уточнения диагноза гидроцефалии, при которой имеются увеличение размера черепа, утончение костей, расхождение швов.

2.5. Иные диагностические исследования

• **Рекомендуется** всем пациентам с умственной отсталостью проведение психологического исследования с использованием общепринятого психологического инструментария (тест Векслера, тест Равена) не чаще 1 раза в год с целью оценки уровня интеллектуального развития при направлении на медико-социальную экспертизу, на военно-врачебную экспертизу, судебно-психиатрическую экспертизу и экспертизу профессиональной пригодности и в процессе динамического наблюдения с целью уточнения динамики интеллектуального развития в процессе лечения и обучения [12,15].

Уровень убедительности рекомендации – С, уровень достоверности доказательств – 5

Комментарий: в клинической практике показатели теста Векслера наиболее часто используются для определения инвалидности. Общие баллы из тестов интеллекта должны регулярно использоваться при диагностике умственной отсталости, за исключением случаев, когда достоверность общего балла IQ вызывает сомнения, и в этом случае вместо него может использоваться соответствующий частичный балл. Результат 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.

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

Умственная отсталость может сочетаться с любыми психическими и психоневрологическими расстройствами, лечение которых описывается в соответствующих клинических рекомендациях. Терапия частых сопутствующих (коморбидных) расстройств – тревоги, страхов, навязчивых состояний – также см. соответствующие клинические рекомендации.

В большинстве случаев умственной отсталости проводят симптоматическое лечение. Доказательных исследований по применению ноотропных препаратов (N06B Психостимуляторы, средства, применяемые при синдроме дефицита внимания с гиперактивностью, и ноотропные препараты) нет, но их традиционно используют при лечении разнообразной патологии, в частности, у лиц, страдающих умственной отсталостью. Назначение данной группы препаратов согласно инструкции по применению целесообразно при терапии осложненных форм умственной отсталости, в частности с астенической и иной, обычно органической, симптоматикой.

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 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 –медикаментозное или коррекционно- педагогическое. Коррекция поведения должна проводиться, по возможности, в амбулаторных условиях.

Психофармакотерапия не является ведущим методом лечения и должна проводиться строго по клиническим показаниям и в течение ограниченного периода времени. Ее применение оправдано лишь в случаях грубых и некорригируемых форм нарушения поведения, при наличии "биологической почвы", предрасполагающей к расстройствам поведения, а также, при наличии сопутствующих выраженных эмоциональных и соматовегетативных расстройств, для снятия аффективной напряженности на начальных этапах коррекционно-педагогической работы [3, 12, 23].

- **Рекомендуется** галоперидол** у взрослых с умственной отсталостью для купирования психомоторного возбуждения [55].

Уровень убедительности рекомендации - B, уровень достоверности доказательств - 2

- **Рекомендуется** #рисперидон** у взрослых с умственной отсталостью для купирования повышенной раздражительности, агрессии и самоповреждающего поведения. При приеме внутрь средняя рекомендуемая дозировка 1,52 мг/сут на два приема; увеличение выше 2,0 мг/сут приводит к незначительному увеличению терапевтического эффекта, но значительному увеличению побочных эффектов [31].

Уровень убедительности рекомендации - В, уровень достоверности доказательств - 2

Комментарий: назначается краткосрочное (до 6 недель) симптоматическое лечение непрекращающейся агрессии, неподдающейся 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, галакторея, гинекомастия, нарушения менструального цикла, аменорея, увеличение массы тела.

• **Рекомендуется** хлорпромазин** с целью купирования психомоторного возбуждения, в том числе у пациентов с умственной отсталостью, препарат вводят внутримышечно в начальной дозе 50 мг, при отсутствии сокращения проявлений вербальной и физической агрессии, через 30 минут можно повторно ввести 50 мг хлорпромазина внутримышечно [52].

Уровень убедительности рекомендации – В, уровень достоверности доказательств – 2.

Комментарий: купирует различные виды психомоторного возбуждения, бред и галлюцинации, страх и тревогу у больных с умственной отсталостью. Со стороны сердечно-сосудистой системы: возможны тахикардия, изменения на ЭКГ, ортостатическая гипотензия, со стороны органа зрения: возможно помутнение роговицы и хрусталика с нарушением зрения.

• **Рекомендуется** перициазин** с целью купирования психомоторного возбуждения, тревожного состояния, агрессивного или опасного импульсивного поведения (в качестве дополнительного препарата для краткосрочного лечения этих состояний). Суточная доза 5-20 мг/сут в 2-3 приема [53].

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

Комментарий: уменьшает агрессивность, возбудимость, расторможенность, благодаря чему он эффективен приношениях поведения. Оказывает отчетливое седативное действие. Следует обращать внимание на возникновение экстрапирамидных расстройств и артериальной гипотензии.

• **Рекомендуется** хлорпротиксен с целью купирования сопутствующих нарушений у пациентов с умственной отсталостью, таких как тревожные состояния, ажитация, лабильность настроения и нарушения поведения. Суточная дозировка 50-100 мг, делится на 2-3 приема [54].

Уровень убедительности рекомендации – С, уровень достоверности доказательств –5

Комментарий: Очень низкая частота развития экстрапирамидных эффектов (около 1%) и поздней дискинезии (около 0,05%), не вызывает привыкания, зависимости или формирования толерантности.

3.1. Иное лечение

По мере увеличения количества взрослых с умственной отсталостью и сопутствующими психологическими трудностями, живущих в обществе, растет и потребность в эффективных амбулаторных психотерапевтических услугах. Несмотря на эту необходимость, соответствующая литературная база отсутствует [51].

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

При умственной отсталости 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.

Целью абилитации является улучшение качества жизни и социального функционирования взрослых пациентов 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 абилитации относится повышение социальной компетентности больных путем развития навыков общения, умения преодолевать стрессы, а также трудовой деятельности; уменьшение дискриминации и стигмы; поддержка семей, создание и сохранение долгосрочной социальной поддержки, удовлетворение, по меньшей мере, базовых потребностей, к каковым относятся обеспечение жильем, трудоустройство, организация досуга, создание социальной сети (круга общения), повышение автономии (независимости) пациентов.

- **Рекомендуется** создание индивидуальных программ по социально-бытовой абилитации лиц с умственной отсталостью с целью их приспособления к жизни в обществе [2, 3, 13].

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

Комментарий: социально-бытовая абилитация 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** абилитация методами адаптивной физической культуры и спорта с целью укрепления и поддержания здоровья у лиц с умственной отсталостью [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 профессиональной абилитации (трудовая терапия) в условиях медико-реабилитационного отделения психоневрологического диспансера с целью формирование трудовых умений, необходимых в разных жизненных сферах, умения адекватно применять доступные технологии и освоенные трудовые навыки для полноценной коммуникации, социального и трудового взаимодействия [14].

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

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

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

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** диспансерное наблюдение врача психиатра участкового (B04.035.001 диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-психиатра) [16].

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. 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 оказания ему необходимой медицинской и социальной помощи.

6. Организация оказания медицинской помощи

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

Показания для госпитализации в медицинскую организацию.

У взрослых с умственной отсталостью может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них, по меньшей мере в 3-4 раза выше, чем в общей популяции. Кроме того, умственно отсталые лица чаще становятся жертвами физического и сексуального насилия. Адаптивное поведение нарушено всегда, но в защищенных социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у взрослых с легкой степенью умственной отсталости может не иметь явного характера. Прямым показанием для стационарного лечения являются формы умственной отсталости, осложненные психотической (кататонической, галлюцинаторно-бредовой, аффективной 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 целесообразно осуществлять после успешного завершения подбора психофармакологического лечения и нормализации состояния. Уже на стадии стационара/полустационара по миновании острой психотической симптоматики необходимо начинать применение реабилитационных методик.

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

Совершаемый во всем мире переход от медицинской модели реабилитации лиц с психическими нарушениями к социально-трудовой и

правовой должен проводиться и в России. Труд, общение являются ведущими формами деятельности для взрослого человека, поэтому профессиональная и социальная реабилитация должны быть ядром реабилитационного процесса, а остальные аспекты должны группироваться вокруг них. Трудовая деятельность — основной социализирующий механизм воздействия. Труд служит одним из методов коррекции, способствует развитию у инвалидов практических навыков и умений, накоплению социального опыта. Как показывает российский и зарубежный опыт, трудоустройство является основным фактором интеграции в общество данного контингента инвалидов.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№ п/п	Критерии оценки качества	Оценка выполнения
1	Проведен прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный всем лицам, которым ранее был установлен диагноз «умственная отсталость» для обследования с целью подтверждения диагноза, уточнения жалоб и анамнеза	Да/Нет
2	Проведено всем пациентам с умственной отсталостью психологическое исследование с использованием общепринятого психологического инструментария (тест Векслера, тест Равена) при направлении на медико-психолого-педагогическую комиссию, на медико-социальную экспертизу, на военно-врачебную комиссию (подростки)	Да/Нет
3	Созданы индивидуальные программы по социально-бытовой реабилитации лиц с умственной отсталостью	Да/Нет
4	Проводится диспансерное наблюдение врачом психиатром участковым всем лицам, с установленным диагнозом «умственная отсталость»	Да/Нет

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. **Бурдаков А.**Н., Макаров И.В., Фесенко Ю.А., Бурдакова Е.В. Психофармакотерапия в детской психиатрии: руководство для врачей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 304 с.
4. **Дементьева Н.Ф.** Социокультурная реабилитация инвалидов в системе интеграции их в общество // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. – 2009. – № 1. – С. 28–29.
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.: PerSe, 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. **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.
17. **Стандарт** медицинской помощи детям при умственной отсталости (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)" Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 июля 2022 г. N 473н
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 структуры интеллекта (детский вариант): методическое руководство / Ю. И. Филимоненко, В. И. Тимофеев. - Санкт-Петербург: ИМАТОН, 2016. - 106 с.
21. **Фрейеров О.Е.** Легкие степени олигофрении. – М.: Медицина, 1964.268с.
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. **Beale I. L., Smith O. A., Webster D. M.** Effects of chlorpromazine and thioridazine on discrimination learning in children with mental retardation //Journal of Developmental and Physical Disabilities. – 1993. – Т. 5. – №. 1. – С. 43-54.
26. **Beange H**, McElduff A, Baker W. Medical disorders of adults with mental retardation: a population study. Am J Ment Retard. 1995 May;99(6):595-604. PMID: 7632427.
27. **Callaway E.** Brain electrical potentials and individual psychological differences. New York: Grune& Stratton. 1975
28. **Choi J,** Ku B, You 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
29. **CorreiaFilho A. G. et al.** Comparison of risperidone and methylphenidate for reducing ADHD symptoms in children and adolescents with moderate mental retardation //Journal of the American

Academy of Child & Adolescent Psychiatry. – 2005. – Т. 44. – №. 8. – С. 748-755.

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

31. **Hellings J.** A. et al. A crossover study of risperidone in children, adolescents and adults with mental retardation //Journal of autism and developmental disorders. – 2006. – Т. 36. – №. 3. – С. 401-411.

32. **Howells G.** Are the medical needs of mentally handicapped adults being met? J R Coll Gen Pract. 1986 Oct;36(291):449-53. PMID: 2964527; PMCID: PMC1960611.

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

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

35. **Le Vann L. J.** Haloperidol in the treatment of behavioural disorders in children and adolescents //Canadian Psychiatric Association Journal. – 1969. – Т. 14. – №. 2. – С. 217-220

36. **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.

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

38. **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

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

40. **Retting J.H.** Chlorpromazine for the control of psychomotor excitement in the mentally deficient; a preliminary study. J NervMent Dis. 1955 Aug;1 22(2):190-4. doi: 10.1097/00005053-195508000-00008. PMID: 13295820.

41. **Reyes M**, Buitelaar J, Toren P, Augustyns I, Eerdekens M. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of risperidone maintenance treatment in children and adolescents with disruptive behavior disorders. Am J Psychiatry. 2006 Mar;163(3):402-10. doi: 10.1176/appi.ajp.163.3.402. PMID: 16513860.

42. **Singh N. N. et al.**Effects of thioridazine and visual screening on stereotypy and social behavior in individuals with mental retardation //Research in developmental disabilities. – 1993. – Т. 14. – №. 3. – С. 163-177.

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

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

45. **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.

46. **Vitiello B.** Risperidone maintenance treatment increases time to symptom recurrence in young people with disruptive behaviour disorders. Evid Based Ment Health. 2006 Nov;9(4):105. doi: 10.1136/ebmh.9.4.105. PMID: 17065302.

47. **Wolpert A**, Quintos A, White L, Merlis S. Thiothixene and chlorprothixene in behavior disorders. CurrTher Res Clin Exp. 1968 Nov;10(11):566-9. PMID: 4973973.

Дополнительно

48. **Статистика** умственной отсталости в России на 2022 год: последние данные и анализ [Электронный ресурс] URL https://ecofornia.ru/statistika-umstvennoj-otstalosti-v-rossii-na-2022-god-poslednie-dannye-i-analiz/#umstvennaya-otstalost-u-detej-trevozhnye-tendencii (дата обращения 15.10.2023)

49. **Aman MG, Gharabawi GM;** Special Topic Advisory Panel on Transitioning to Risperidone Therapy in Patients With Mental Retardation and Developmental Disabilities. Treatment of behavior disorders in mental retardation: report on transitioning to atypical antipsychotics, with an emphasis on risperidone. J Clin Psychiatry. 2004 Sep;65(9):1197-210. PMID: 15367046.

50. **Grabowski SW**. Haloperidol for control of severe emotional reactions in mentally retarded patients. DisNervSyst. 1973 Aug-Sep;34(6):315-7. PMID: 4782288.

51. **Nezu CM, Nezu A**M. Outpatient psychotherapy for adults with mental retardation and concomitant psychopathology: research and clinical imperatives. J ConsultClinPsychol. 1994 Feb;62(1):34-42. doi: 10.1037//0022-006x.62.1.34. PMID: 8034826.

52. Mousavi SG, Mirnezafat S, Tarrahi MJ. Comparison of Haloperidol, Promethazine, Trifluoperazine, and Chlorpromazine in Terms of Velocity and Durability of the Sedation among Acute Aggressive Patients: A Randomized Clinical Trial. Adv Biomed Res. 2019 Jun 28;8:43. doi: 10.4103/abr.abr_229_18. PMID: 31360684; PMCID: PMC6621353.

53. Беккер, Р. А. Клиническое применение перициазина (Неулептила) / Р. А. Беккер, Ю. В. Быков // Психиатрия и психофармакотерапия. – 2018. – Т. 20, № 2. – С. 16-31.

54. Быков, Ю. В. Хлорпротиксен: обзор применения в психиатрии (I часть) / Ю. В. Быков, Р. А. Беккер // Психиатрия и психофармакотерапия. – 2016. – Т. 18, № 2. – С. 26-32.
55. Tyrer P, Oliver-Africano P, Romeo R, Knapp M, Dickens S, Bouras N, Ahmed Z, Cooray S, Deb S, Murphy D, Hare M, Meade M, Reece B, Kramo K, Bhaumik S, Harley D, Regan A, Thomas D, Rao B, Karatela S, Lenôtre L, Watson J, Soni A, Crawford M, Eliahoo J, North B. Neuroleptics in the treatment of aggressive challenging behaviour for people with intellectual disabilities: a randomised controlled trial (NACHBID). Health Technol Assess. 2009 Apr;13(21):iii-iv, ix-xi, 1-54. doi: 10.3310/hta13210. PMID: 19397849.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

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

	округе, председатель секции детской психиатрии Российского общества психиатров.
Пашковский Владимир Эдуардович	Доктор медицинских наук, доцент, ведущий научный сотрудник научно-организационного отдела ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, профессор кафедры психиатрии и наркологии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет» Правительства Российской Федерации. Член секции детской психиатрии Российского общества психиатров.
Кравченко Илья Владимирович	Кандидат медицинских наук, старший 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, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (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. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	**Расшифровка**
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	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)
C	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)

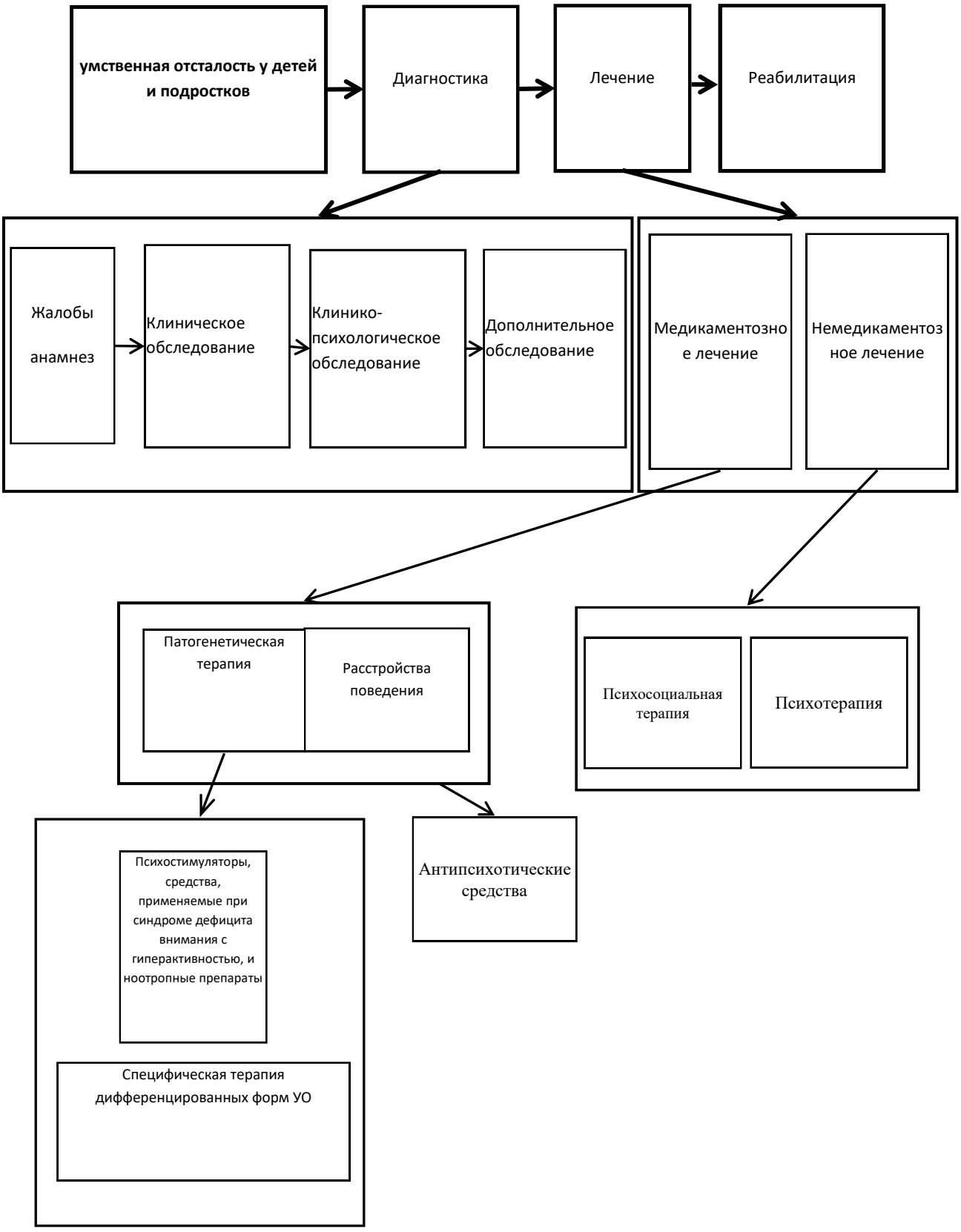
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

- 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 Минздрава России от 02.05.2023 N 205н (ред. от 04.12.2023) "Об утверждении Номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников" (Зарегистрировано в Минюсте России 01.06.2023 N 73664).
- 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 Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям» от 9 августа 2005 г. № 494.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Родителям или опекунам 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 в 3-4 раза выше, чем в населении в целом. На купирование этих расстройств и направлено рекомендуемое медикаментозное лечение. К методам с доказанной эффективностью и безопасностью относится постоянная абилитация на основе поведенческих, психологических и образовательных подходов. Эффективность социального функционирования обеспечивается профессиональной абилитацией и обучением несложным профессиям (обувное, швейное, переплетное дело и т.д.). Медико-абилитационные мероприятия осуществляются в медико-реабилитационных отделениях психоневрологических диспансеров, а для инвалидов в учреждениях министерства труда и социальной защиты.

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

Приложение Г1

Название на русском языке: тест Векслера (взрослый вариант)

Оригинальноеназвание: Wechsler Adult Intelligence Scale, WAIS

Источник (официальный сайт разработчиков):

Тест Д. Векслера: диагностика структуры интеллекта (взрослый вариант): методическое руководство / Ю. И. Филимоненко, В. И. Тимофеев. - Санкт-Петербург: ГП «ИМАТОН», 2002. - 112 с. (ИМАТОН.Профессиональный психологический инструментарий) [20]

www.imaton.com

тип: шкала оценки

Назначение: исследование структуры интеллекта у детей от 7 до 69 лет.

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): Wechsler D. Manual for the Wechsler adult intelligence scale. – New York, 1955.

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки

- индекс

- вопросник

- другое (уточнить):

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

Содержание: вся методика [20]

Ключ: все оценочные таблицы [20]

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

Приложение Г2

Название на русском языке: прогрессивные матрицы Равена

Оригинальное название: TheRavenProgressiveMatrices

Источник (официальный сайт разработчиков):

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. [15].

www.imaton.com

Назначение: предназначен для дифференцировки испытуемых по уровню их интеллектуального развития

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

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

Тип (подчеркнуть):

- шкала оценки

- индекс

- вопросник

- другое (уточнить):

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

Содержание: вся методика [15]

Ключ: все оценочные таблицы [15]

Пояснение: тест распространяется компанией ИМАТОН: https://imaton.com/catalog/rukovodstvo-razdel-3-standartnye-progressivnye-matricy-ravena/