

Mentální retardace

Jana Pejčochová

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

Mentální retardace (MR)

- Dříve oligofrenie nebo slabomyslnost
- Nedostatečný rozvoj intelektu, ať již z vrozených příčin nebo vzniklý až po narození
- Mezi časté příčiny patří organické postižení CNS, genetické a metabolické faktory
- Vede k významnému omezení v adaptivním fungování postiženého dítěte v jeho sociálním prostředí
- Nutnost celoživotní sociálně zdravotní péče

Epidemiologie

- 2% výskyt v populaci?
- V ČR je přibližně 200 000 mentálně retardovaných?
- 15 000 dispenzarizováno psychiatricky

Etiologie

- Interakce mezi genetickými, neurobiologickými a vnějšími faktory
 - formují individuální klinický obraz (fenotyp)
 - projevy od mírné po hluboký defekt
- Genetické poruchy
 - anomálie chromozomů (10%), popsané syndromy (Downův, Di Georgův, Rettův, Angelmannův, Klinefelterův, Prader-Willi, Turnerův, kočičího křiku...), vrozené vady metabolismu (3%)
- Prentatální poškození
 - infekce matky, plodu, rentgenové ozáření plodu, abnormity placenty ap.
- Perinatální poškození
 - anoxie, nedonošenost, poranění mozku, krvácení, ikterus atd.
- Postnatální faktory
 - degenerativní a demyelinizační onemocnění, zánětlivá onemocnění CNS, úrazy mozku, epilepsie, intoxikace, alimentárně infekční vlivy (karence vitamínů a stopových prvků), HIV infekce

- **Lehká MR**

- negenetické poškození plodu asi v 10%, určitá polygenní dědičnost 60% a nepříznivé zevní vlivy 30%
- hloubka poruchy závisí na vulnerabilitě a síle protektivních faktorů
- pokud je etiologie „organická“ - projevují se i další známky organicity (poruchy aktivity, pozornosti, nerovnoměrné rozložení schopností)
- přibližně 50% není etiologicky objasněných

- **Těžké a hluboké MR**

- navíc traumata, metabolické choroby, malformace CNS (makrocefalie, mikrocefalie, porencefalie) a infekce způsobující těžké poruchy struktury a funkce mozkové činnosti (rubeola, syfilis, cytomegalovirus)

Komorbidita

- Oproti běžné populaci 3-4x vyšší četnost výskytu přidružených psychických poruch
- Zvýšená zranitelnost MR je důsledkem jejich omezené schopnosti přizpůsobení na změny a životní zátěž
- Závažné stupně MR citlivě reagují na emoční podněty z okolí (konflikty v rodině)
 - psychopatologie není klasicky vyjádřená
 - reagují hlavně změnami aktivity a fyziologických funkcí (neklid, emoční labilita, nezvyklá pasivita)

- Poruchy afektivity (v běžných situacích, které neumí řešit, reagují nestandardně)
- Neurotické projevy (delší separace, ostych, mnohdy generalizovaná úzkost)
- Hyperaktivita, agresivita, dráždivost
- Sebezraňování, automatické stereotypní pohyby
- Poruchy příjmu potravy
- Deprese
- Plachost až stažení se
- Atypické sexuální chování (nerozpozná společenské normy)
- MR jsou rizikovou skupinou pro týrání, sexuální zneužívání, šikanování

Automutilace a autostimulace

- Stereotypní autostimulační mechanismy k MR přímo nepatří
- Některé z nich jsou přirozenou součástí kojeneckého vývoje, u dětí s MR přetrvávají déle, než odpovídá jejich mentálnímu věku
- Odlišný význam stimulace pro tyto děti
- Objevují se i ve starším věku - děti nezvládají složitější obranné mechanismy a flexibilní přizpůsobení
- Reakcí na nepřiměřenou stimulaci
 - nedostatečnou (klasická ústavní péče)
 - neadekvátní (složitá a nesrozumitelná)

Diferenciální diagnostika

- Těžká pohybová porucha
- Centrální a periferní senzorycké poruchy (zejm. sluchu nebo zraku) brání adaptivnímu fungování
- Vyloučit deprivaci
 - emoční, podnětovou, kulturní
 - zanedbávající rodinné prostředí, děti z ústavů
- Vývojová stagnace či regres po druhém roce věku

Demence, deteriorace

- Demence
 - přerušení normálně započatého duševního vývoje, projevující se úbytkem a snížením intelektových funkcí
 - diagnostikujeme až po dosažení senzomotorického stupně inteligence (po vytvoření počátku řeči a schopnosti jednoduché komunikace - nejdříve po druhém roce věku života dítěte)
- Narozdíl od MR obvykle uchovány ostrůvkovité dovednosti
- Nejde o stacionární obraz, kombinují se vlivy nemoci a vlivy vývojové
- Po období stagnace nebo regrese vývoj obvykle pokračuje, i když pozvolnějším tempem
- Parciální x totální (zhoršování ve všech funkcích - sociálních, biologických, psychologických)
- Stanovení prognózy obtížné
- Deteriorace
 - zhoršování kognitivních funkcí bez zjevné příčiny, nemusí znamenat trvalost změny

Klíčová období diagnostiky

- Ve 2 letech opožděný PMV - podezření, že se nejedná o prostý opožděný vývoj
- 2leté zdravé dítě je schopno se domluvit (užívá běžně 20 slov), ukázat, co chce, samo chodí, chápe hru s dospělým, hraje si paralelně, umí udržovat čistotu, škála emočních projevů
- 2leté MR dítě - nemusí ještě umět samostatně chodit, „hodné“ nereaguje na podněty v okolí, neprobíhá osobnostní vývoj vzdorem
- 6. rok - nástup do školy - obvykle dojde k odkladu školní docházky a poté k neúspěšnému zaškolení
- Rozdíl mezi MR a zdravými dětmi je nápadný (samostatnost, vyzrálost myšlení, symbolických funkcí, kresby...)

Charakteristický obraz kognitivních schopností

- Relativně nerovnoměrné rozložení celkového vývoje, intelekt „celkově snižen“
- Opoždění pojmového myšlení oproti ostatním dovednostem/schopnostem
- Dle etiologie postižení a přítomnosti smyslových či pohybových poruch

Intelligence

- Všeobecná mentální schopnost učit se z minulé zkušenosti, přizpůsobit své jednání novým situacím a podmínkám života
- Schopnost řešit problémy, chápat vztahy, myslet abstraktně
- Souhrn různých schopností ve vzájemné korelaci
- Operace zahrnující procesy poznání, paměti, divergentního a konvergentního myšlení a hodnocení
- Obsahy figurální, symbolické, sémantické, behaviorální
- Dědičnost určuje hranice rozvoje inteligence, v tomto rozmezí v důsledku sociálně výchovných interakcí
- Stupeň inteligence - do jaké míry je jedinec schopen zhodnotit své dosavadní zkušenosti při řešení nových úkolů, aby reakce organismu v novém prostředí byla co nejvhodnější a nejúčelnější; podílí se i aktivace organismu a koncentrace pozornosti

- Opoždění se projevuje se již během raného vývoje a negativně ovlivňuje celkovou úroveň inteligence (tj. poznávací, řečové, pohybové a sociální dovednosti)
- Obecně má vývoj intelektu tendenci, aby se jednotlivé složky vyvíjely souběžně a harmonicky, neboť pokrok v jedné oblasti podpoří i ostatní
- U dítěte s MR dochází k celkovému opoždění, v rámci kterého může dojít i k nepoměru ve vývoji jednotlivých dovedností; společně s narušeným rozvojem intelektu dochází také k atypickému vývoji osobnosti

Vývoj řeči při MR

- Vývoj řeči ve *sníženém tempu* ve shodě s mentálním vývojem; oproti normálnímu vývoji
 - Lehká mentální retardace 2/3
 - Středně těžká mentální retardace 1/2
 - Těžká mentální retardace 1/3
 - Hluboká mentální retardace 1/6
- Strop pro vývoj řeči obdobný mentálnímu limitu
 - Lehká mentální retardace 12/13 let
 - Středně těžká mentální retardace 6/7 let
 - Těžká mentální retardace 2/3 roky
 - Hluboká mentální retardace do 1 roku

Dosažený vývojový stupeň řeči u mentální retardace

- Hluboká MR
 - vokalizace
- Těžká MR
 - Základní slova, předpojmy (založené na nepodstatnostech), slabá syntax
- Středně těžká MR
 - Kolem 4 let předpojmy, směřují ke zobecnění (kočka a pes je zvíře), kategorizace na základě rysů, podobnosti
- Lehká MR
 - Konkrétní operace - uchopení jednoduché časové perspektivy, kategorizace, příčinné vztahy
- Mimo dosah MR
 - Formální operace, práce s výroky, hypotézami, myšlení o myšlení

Pojem mentální retardace

- MR nahrazuje dřívější termín oligofrenie
- V rámci klasifikace je upuštěno od starších pejorativních termínů *debilita*, *imbecilita*, *idiotie*; nově jsou nahrazeny určením závažnosti
- MR je kontinuum, které je uměle děleno dle IQ
- MR je definována pod úroveň IQ 70, nebo 2 standardní odchylky pod průměrem použitého testu
- Dítě musí současně selhávat i v plnění věku přiměřených očekávání ve svém sociálním prostředí
- Věk primární diagnostiky MR záleží na míře postižení dítěte

Klasifikace MKN

- F 70 Lehká mentální retardace IQ 50-69
- F 71 Středně těžká mentální retardace IQ 35-49
- F 72 Těžká mentální retardace IQ 20-34
- F 73 Hluboká mentální retardace IQ pod 20
- F 78 Jiná mentální retardace
 - retardace je zjevná, pro těžké kombinované postižení, závažné poruchy chování nebo autistické projevy nelze stupeň spolehlivě určit
- Rozhodující pro určení je kvalita zvládnání životních nároků dítěte v jeho prostředí
- 4.kód určuje ne/přítomnost poruchy chování (F70.1)

Úskalí dělení retardace

- Obtížné stanovení stupně MR u dětí s kombinovaným postižením
- Podcenění mentální kapacity i u dětí s PAS z důvodu nezájmu o spolupráci
- Nelze validně užít běžné inteligenční testy - flexibilní a kvalitativní přístup k vyšetření

Lehká MR

- IQ 69-50; Odpovídá přibližně věku 9-12 let zdravého dítěte
- Vychovatelní a vzdělavatelní
- Lehce opožděný psychomotorický vývoj, zejména motorické mezníky (sed, lezení, chůze)
- První slůvka nemusí být výrazně opožděna, dále je nápadný rozdíl oproti zdravým dětem (užší slovní zásoba, později užívá základní větu a dále i souvětí); selhávat začne až u náročnějších vývojových úkolů (řešení složitějších a nových situací)
- Snížená zvědavost, nekonstruktivní repetitivní hra, snížená schopnost předvídat, poznat nebezpečí
- Opoždění patrné již v předškolním věku, defekt se jasně projeví až ve věku školním
- Osvojí si základy čtení, psaní, počítání
- Mohou mít specifické vývojové poruchy učení, tj. schopnost naučit se číst a psát může být nižší, než by odpovídalo jejich mentální kapacitě

- SVPU jsou u dětí častější než v běžné populaci (společný etiologický podklad v časném organickém postižení CNS)
- Zvládnou osnovy pro praktické školy, při laskavém vedení zvládnou i zvláštní učební obor
- U větších dětí s LMR snížena schopnost abstrakce a logického usuzování; schopni pochopit základní kauzální souvislosti
- Myšlení je nepružné, nesamostatné, bez rozlišení podstatného
- Mechanická paměť může být na dobré úrovni
- Mohou vykonávat jednoduchá zaměstnání, s mírnou dopomocí jsou v dospělosti téměř úplně samostatní
- Pomoc a rada hlavně v nových a složitějších životních situacích
- Zvýšeně důvěřiví a sugestibilní, se sklonem ke zkratovitým reakcím
- Asi 70% ze všech MR

Středně těžká MR

- IQ 35-49; Odpovídá přibližně věku 6-9 roků u zdravého dítěte
- Vychovatelní a nevzdělavatelní
- Opožd'ování ve vývoji zachyceno již v kojeneckém věku (nižší kontakt s okolím), nejpozději v batolecím období
- Kromě motorického vývoje téměř vždy závažně retardován i vývoj řeči
- V této skupině jsou podstatné rozdíly ve schopnostech, vč. motorické obratnosti, řečových a sociálních dovedností
- Řada somatických degenerativních znaků
- Minimální schopnost abstrakce
- Osvojí si alespoň minimální slovní zásobu, postačující k základnímu dorozumění; v řeči agramatismy

- Mohou si osvojit základy čtení, psaní a počítání, obvykle až během adolescence (program školy pomocné)
- Umožněno delší přípravné období (tj. přípravný stupeň)
- S dohledem si osvojí základní hygienické návyky a bazální péči o sebe
- V dospělosti mohou být zaměstnání na jednoduché práce pod dohledem v chráněných dílnách (tato práce má spíše režimový význam - chráněné dílny, programy podporovaného zaměstnání)
- Nutná společenská ochrana
- Často zbavování svéprávnosti a svěřování do ústavní nebo opatrovnické péče
- Vyloučení trestní zodpovědnosti - středně těžká, těžká, hluboká MR
- V chování možná zkratovitost a impulzivita
- Organická příčina obvykle bývá objasněna
- Asi 20% ze všech MR

Těžká MR

- IQ 20-34; odpovídá přibližně věku - 3-6 let zdravého dítěte
- Nevzdělavatelní a jen minimálně vychovatelní
- Nedosahování vývojových mezníků je nápadné od útlého věku
- Obvykle je **postižení kombinované** - přidružen značný stupeň poruchy motoriky a senzorické defekty poukazující na závažnou příčinu organického postižení CNS nebo chybného vývoje
- Řeč je chudá (několik smysluplných slov)
- Komunikace nedostatečná i přes patrnou snahu

- Užití alternativních komunikačních systémů
- Rehabilitační třídy pomocných škol
- V chování časté stereotypie (kývavé pohyby těla apod.)
- Lze je naučit elementární hygienu
- V dospělosti žijí ve svých rodinách nebo v sociálních zařízeních pod stálým a úplným dohledem
- Neschopnost sociálního zapojení
- Častá bývá farmakologická korekce chování
- Dle míry aktivity rozlišujeme:
 - eretické formy - přítomen neklid a agresivita
 - torpidní formy - dominuje netečnost, nezájem, tupost
- Asi 5% ze všech MR

Hluboká MR

- IQ pod 20; mentální věk pod 3 roky (prakticky spíše do 1 roku)
- Spolu s intelektovým postižením i velmi těžké postižení pohybové (imobilita)
- Těžce postižení i ve schopnosti porozumět nebo vyhovět požadavkům
- Většinou si neosvojí ani základy mluvené řeči, spontánně vokalizují
- Mohou užívat bazální neverbální komunikaci (úsměv, odstrčení rukou)
- Komunikace globální (dávají najevo svojí spokojenost relaxací a úsměvem, nespokojenost napětím a pláčem)
- Porozumění bývá omezeno na základní pokyny

- Citlivě reagují na taktilní podněty, zvuky (emoční zabarvení hlasu)
- Rehabilitační třídy speciálních škol
- Nepatrná nebo žádná schopnost pečovat o své základní potřeby, inkontinence
- Stereotypní pohyby, bulimie, masturbace
- Stálá pomoc a dohled
- Významná somatická komorbidita (četně epilepsie)
- Asi 5% ze všech MR

Terapie a intervence

- Péče o rodiče a sourozence
 - informace, podpora, skupinová setkávání
- Výchovné poradenství
 - Již od batolecího věku odlišná interakce s rodiči - dítě je méně bystré, rodiče jej vedou a nepodněcují jeho vlastní zvědavost
 - Děti kromě omezené verbalizace také méně často užívají gesta (i odkazování pohledem) a pro rodiče je obtížné dítěti porozumět
 - Rodič se nechá vést dítětem, vnímat jej
 - Učit pouze částečně - rodiči to přináší radost
 - Programy časně stimulace, ovlivnit interakční styl rodičů - střediska rané péče, dětská centra, speciálně pedagogická centra
- Program Portage
 - určení individuálně nejvýhodnější strategie učení, podpora rodičům
- Psychoterapie individuální
 - operantní podmiňování, řetězení, motivace, nácvik komunikace a řešení situací...
 - strukturace prostředí, času, činností

- Speciálně pedagogická péče
 - Integrace do základních škol - pracují dle Individuálně vzdělávacího plánu
 - Speciální školy - segregace, diferencované dle druhu a stupně postižení dětí (rámcový vzdělávací program dle schopností dítěte)
 - Zajištění pedagogické či osobní asistence, spolupráce se speciálně pedagogickými centry a pedagogicko psychologickými poradnami
- Farmakoterapie - ovlivňování poruch chování, sebepoškozování, emoční lability
- Sociální péče
 - chráněné bydlení (případná pomoc asistenta)
 - chráněné zaměstnání
- Otázka sexuálního života
 - specifické obtíže - možnost zneužití, riziko těhotenství

CV

- Diskrepance rozvoje, vč. subjektivního prožívání
- Začlenění do kolektivu vrstevníků - škola a zájmové aktivity
- Sociální rehabilitace
- Rodinné vztahy - sourozenci

Kazuistika

- Štěpán, 10 let
- Lehká mentální retardace (IQ 67), nyní ve speciální škole, v rámci osnov prospívá
- Anamn.: První dítě zdravých rodičů, oba vyučení; pre a perinatálně bez nápadností, etiologie MR neobjasněna. Ml. bratr zdrav. Rodinné zázemí dobré, chlapce podporují. V 7 letech vyloučen z přípravy fotbalu pro „nezvládnutí“.
- Klin. obraz: Klidný chlapec, spíše pasivní. Kontakt navazuje reaktivně, dále milý, podrobný. Čeká na vedení a instrukci. Dyslálie (r,ř), lehce neobratnost jemné motoriky. Doma netrpělivý, někdy vybuchne - když se mu nedaří, není po jeho vůli. Kamarády má ve škole a školních odpoledních aktivitách (výtvarný kroužek).
- Proběhl odklad školní docházky pro nezralost, poté zařazen do běžné ZŠ, vyšetřen na konci 1.třídy, v PPP diagnostikovány poruchy učení, podprůměrný intelekt. V polovině 2.třídy pro selhávání přeřazen do speciální školy, zhodnocen jako LMR.
- Zamyslete se nad budoucím vývojem chlapce - jaké otázky lze očekávat v průběhu dalších let?

Práce ve skupinách - terapeutický plán

- 10r Začlenit do kroužku „normálních dětí“? Jakého? Jak na situaci připravit chlapce, učitele, spolužáky?
- 13r Samostatnost (dysexekutivní charakter), nezvládá úkoly složené z mnoha kroků (cesta do školy, vaření, volba vhodného oblečení)
- 15r Výběr učebního oboru
- 15r Strach komunikovat s cizími lidmi
- 17r Rodiče jej chtějí více zařadit do života, jaké úkoly přenechat? Co v případě, že někdo upozorní na to, že je „slabší“?
- 19r Zamiloval se do spolužačky, otázky intimního života
- Plánování rodiny
- Jak zařídit péči v případě, že rodiče nebudou schopni?

CV Sourozenci dětí s MR

- Kazuistika Barborka
- 10 let, 13letý bratr se StMR, nekompensovanou epilepsií; matka doma, pečuje o bratra
- Po návratu z tábora náhlá změna, potíže mezi vrstevníky, vadí jí bratr (doposud se k němu chovala velmi pěkně)
- Z příběhu zkuste odhadnout důvod změny, konflikty či frustrace dívky
- Navrhněte konkrétní terapeutický postup - úkoly pro dívku, rodiče i chlapce