

Mentální retardace

Mentální retardace je vrozená nebo raně získaná (do 2 let věku) porucha intelektu.

Klasifikace

Klasifikace dle MKN-10: Mentální retardace ([https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/Mentální retardace](https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/Mentální%20retardace)) (F70-F79)

- **lehká mentální retardace** – IQ 50–69
- **středně těžká mentální retardace** – IQ 35–49
- **těžká mentální retardace** – 20–34
- **hluboká mentální retardace** – pod 20

Tato **vrozená či raně získaná** (do 2 let věku) porucha intelektu byla dříve označována jako oligofrenie – slabomyslnost. Označuje se jí závažné postižení rozumových schopností, které vede k významnému omezení adaptivního fungování dítěte či dospělého v jeho sociálním prostředí. Základním diagnostickým kritériem je nízké skóre v komplexním testu inteligence (tedy výkon nižší než 2 standardní odchylky od průměru). K diagnóze však nestačí pouze výsledek testu, dotyčný jedinec musí také selhávat v plnění nároků očekávaných od jedince jeho věku v jeho sociálním prostředí (tedy rodině). Postižení kognitivních schopností bývá u mentálně retardovaných lidí rozloženo nerovnoměrně. Často se zachycuje opožděný vývoj řeči a verbální inteligence spolu s poruchami chování.

Lehká mentální retardace – IQ 50-69

Pokud se nejedná o kombinované poškození, bývá tato diagnóza stanovena až v předškolním věku (někdy také po nástupu do školy, kterou dítě nezvládá).

- Dosahování základních vývojových mezníků, zejména pohybového charakteru, v prvním roce života je v normě nebo jen mírně opožděno.
- Vývoj řeči nemusí být opožděn.
- **Retardace se stává zřejmou až při řešení složitějších úkolů a situací.**
- Děti **zvládají dobře výuku v praktických** (dříve zvláštních) školách. Pouze ve výjimečných případech, při velké pomoci ze strany rodiny, zvládnou i osnovy základní školy.
- Kvůli své zvýšené důvěřivosti a sugestibilitě jsou náchylnější ke zneužívání od ostatních lidí.
- Postižena je především schopnost abstrakce a logického usuzování.
- Myšlení je stereotypní a málo pružné.
- Mechanická paměť a vizuální motorické dovednosti mohou být na dobré úrovni.
- Mohou trpět i specifickými vývojovými poruchami učení. Ty jsou u nich dokonce častější než v běžné populaci, pravděpodobně kvůli společnému etiologickému základu CNS.

Většina těchto lidí se po základní škole vyučí a je schopna vést samostatný život s občasnou pomocí okolí ve složitějších nových situacích.

Středně těžká mentální retardace – IQ 35-49

Opoždování vývoje těchto dětí bývá zaznamenáno již v **kojeneckém nebo batolecím věku**.

- Pohybový vývoj bývá opožděn.
- Vývoj řeči bývá výrazně retardován. V průběhu dětství si tyto lidé osvojí alespoň minimální slovní zásobu, což pro normální dorozumění stačí.
- Některé děti zvládají učivo praktické školy avšak většina jich navštěvuje školu speciální (ve výjimečných případech je možné děti osvobodit od povinné školní docházky a zodpovědnost za jejich vzdělávání přebírá rodina). Ve speciálních školách se pak děti vzdělávají podle programu pro školy praktické, přičemž mají delší čas na přípravu. Je zde kladen důraz na zvládnutí praktických dovedností.
- Většina dětí dobře zvládne sebeobsahu a osvojí si jednoduché pracovní činnosti.
- V dospělosti se mohou pracovní uplatnit v **chráněných dílnách** či v různých programech podporovaného zaměstnání.



Keramika z chráněné dílny

Prostředí nemůže ovlivnit mentální retardaci jako takovou, ale velmi významně ovlivňuje emoční a sociální vospívání retardovaných dětí. Rozdíl mezi dětmi vyrůstajícími v podporující rodině a dětmi z celoročních ústavů je tak velmi zřetelný.

Těžká mentální retardace – IQ 20-34

Závažná retardace je zřetelná již od útlého věku.

- Tyto děti jsou většinou postižené kombinovaně, tedy mají i tělesný deficit.
- Nikdy se nenaučí mluvit nebo si osvojí jen pár základních slůvek.

- Bývají zařazovány do rehabilitačních tříd pomocných praktických škol. V těchto třídách se věnují zvládnutí komunikace (běžným způsobem či s využitím speciálních komunikačních systémů), základu sebeobslužných dovedností a porozumění běžným životním situacím.

Při dobrém vedení mohou být v dospělosti zařazeni do dílčích pracovních činností. I zde platí velký význam péče rodiny.

Hluboká mentální retardace – IQ pod 20

Spolu s postižením intelektu je u těchto jedinců pravidlem i těžké postižení pohybových schopností. Často jsou schopny jen minimálního pohybu nebo jsou zcela imobilní.


- Většinou si neosvojí základy mluvené řeči. Porozumění bývá omezeno na základní pokyny.
- Citlivě reagují především na taktilní podněty a také na zvuky, především na emoční zabarvení hlasu. Reakce na zrakové podněty bývá omezená.
- Komunikují s okolím globálními reakcemi. V případě radosti se uvolní a usmějí, rostoucí tenzi naznačují stoupajícím svalovým napětím a pláčem.


I tyto děti bývají zařazovány do rehabilitačních tříd speciálních škol, kde pro ně platí podobná pravidla jako pro děti s těžkou mentální retardací. Cílem výuky zde není zvládnutí osnov, ale maximálně využít silné stránky každého dítěte a dosáhnout tak co největší soběstačnosti v běžném životě.

Genetické příčiny

Časté příčiny mentální retardace jsou **Downův syndrom** a **Syndrom fragilního X**^[1].

Numerické chromozomální aberace

 *Podrobnější informace naleznete na stránkách Downův syndrom, Syndrom fragilního X, Klinefelterův syndrom.*

Nejčastější příčinou vrozené mentální retardace je **Downův syndrom** (trizomie 21). Průměrné IQ v 5 letech je kolem 50, avšak inteligence vykazuje výrazné interindividuální rozdíly^[1]. Kromě ní se projevuje **typickou facies**: *epikantus*, nízké posazené uši, *makroglosie*, *hypertelorismus*, široký kořen nosu, silné evertované rty, bílé skvrny v duhovce (Brushfield spots), krátký a široký krk. Dále bývá přítomna  **hypotonie, deformity rukou a nohou** (*brachymezofalangie, klinodaktylie 5. prstu, čtyřprstová rýha, sandálová rýha*), **skeletální anomálie** (nízký vzrůst, hyperextenze kloubů, coxa valgus, rozestoupené lopaty kosti kyčelní), **vývojové vady orgánů** (*stenóza duodena, pancreas anulare, atrezie anu, megakolon, prolaps rektu, hypogonadismus*). Velmi závažný je zvýšený výskyt **vrozených srdečních vad** (defekt septa síní, defekt septa komor, atrioventrikulární kanál, Fallotova tetralogie, otevřená Botalova dučej) a **leukémie** (až 10–30x vyšší než populační). Komplikace vrozených srdečních vad a zvýšený výskyt leukémií snižují průměrnou dobu přežití pacientů s Downovým syndromem na něco málo přes 40 let.



Dítě s Downovým syndromem

- Klinefelterův syndrom (karyotyp 47 XXY)^[1]

Strukturní chromozomové aberace

Syndrom fragilního X (amplifikace sekvence CGG v genu FMR₁) je příčinou přibližně 7 % těžké a 4 % lehké mentální retardace^[1]. Průměrné IQ se pohybuje kolem 50. K dalším klinickým příznakům patří velké ušní boltce, protáhlý obličej, hyperaktivita a u chlapců makroorchidismus.

- Syndrom Cri du chat (delece 5p)
- Wolfův-Hirschhornův syndrom (delece 4p)

Mikrodeleční syndromy

U mikrodelečních syndromů je mentální retardace častým příznakem. Vyskytuje se např. u těchto syndromů^[1]:

- Angelmanův syndrom (mikrodelece maternálního 15q11.2),
- Prader-Williho syndrom (mikrodelece paternálního 15q11.2),
- Millerův-Diekerův syndrom (mikrodelece 16p13.3),
- Smithův-Magensiův syndrom (mikrodelece 17p11.2),
- DiGeorgiův syndrom,
- Sphrintzenův syndrom.



Syndrom Cri du chat

Vrozené metabolické poruchy

- poruchy metabolismu větvených aminokyselin (např. leucinóza)

Sekundární příčiny

Mezi sekundární příčiny řadíme endokrinopatii, kongenitální infekce a exogenní embryofetopatii.

Endokrinopatie

- Kongenitální hypotyreóza

Kongenitální infekce

- Vrozená cytomegalovirová infekce^[2]
- Syphilis congenita recens^[2]
- Kongenitální toxoplazmóza^[2]
- Africká trypanosomóza^[2]

Exogenní embryofetopatie

- Alkoholová embryopatie^[1]
- Hydantoinová embryopatie^[1]

Odkazy

Související stránky

- Inteligence a její poruchy
- Downův syndrom
- Hypotonie (pediatrie)

Reference

1. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. 581 s. s. 37-49. ISBN 978-80-247-2525-3.
2. SEDLÁČEK, Dalibor, Ivan ŠUBRT a Jiří DORT. Kongenitální infekce – současný stav. *Pediatrie pro praxi* [online]. 2007, roč. 8, vol. 2, s. 72–76, dostupné také z <<http://www.pediatriepropraxi.cz/artkey/ped-200702-0002.php>>. ISSN 1803-5264.