

OLIGOFRENIILE

Oligofreniile sînt stări de nedezvoltare psihică sau de dezvoltare psihică incompletă (cuvîntul rezultă din aparierea a 2 termeni grecești : oligos = puțin, frenos = suflet. Alți termeni ca „deficiența mintală“, „arierată“, „retardare mintală“, folosiți adesea în literatură sînt sinonimi cu cel de oligofrenie.

Această nedezvoltare sau subdezvoltare deși cuprinde de obicei întreaga sferă a vieții psihice are ca trăsătură principală afectarea proceselor intelectuale, a gîndirii și îndeosebi a abstractizării și generalizării. În același timp procesul patologic poate să împiedice în mod proporțional și dezvoltarea altor funcții psihice ca afectivitatea, caracterul și personalitatea.

Pentru înțelegerea mecanismelor de producere a oligofreniilor trebuie să amintim că în edificarea psihicului uman intervin 2 categorii de factori : intrinseci, reprezentați de calitățile citochimice, fiziologice ale creierului și extrinseci care cuprind totalitatea influențelor venite din partea mediului, îndeosebi procesul educativ, acțiunea lor împletindu-se în mod subtil, în tot cursul procesului de dezvoltare a copilului.

Calitățile funcționale ale creierului depind în cea mai mare măsură de zestrea ereditară, care diferă de la individ la individ, ca orice însușire biologică ce se distribuie în mod gaussian în populația generală. Totuși, ele pot fi modificate prin intervenția a numeroși factori patogeni, care afectează dezvoltarea și maturizarea creierului, alterînd astfel substratul biologic al vieții psihice. Pentru a produce o oligofrenie, ei trebuie însă să acționeze timpuriu, în primii 3 ani de viață, înainte ca psihicul uman să fi căpătat contururile sale principale.

Factorii extrinseci, sînt reprezentați de o serie întreagă de aspecte, care pot favoriza sau împiedica punerea în valoare a potențialului indi-

vidual. Un rol deosebit de important îl are calitatea educației, a mediului cultural, în care trăiește și se formează copilul, studiile epidemiologice, din ultimii ani scoțind în evidență legătura clară dintre nivelul rezultatelor școlare și particularitățile mediului sociofamiliar.

Deși au fost descrise numeroase mecanisme patogenice care pot duce la apariția oligofreniilor, e de notat că ele se repercutează în mod nespecific asupra vieții psihice (E. Bleuler) determinând constituirea unor sindroame psihopatologice, asemănătoare, care diferă între ele îndeosebi prin gravitate. În general, oligofreniile, corespund mai puțin noțiunii de boală, în sensul clasic de proces, cu caracter de progresivitate, fiind mai frecvent stări reziduale, stabilizate, sechelare, cu caracter definitiv.

Odată constituite ele au repercusiuni profunde asupra structurii întregii personalități a individului respectiv, care, lipsit într-o măsură mai mică sau mai mare de axul de dezvoltare reprezentat de gândire, de intelect, suferă atât prin handicapul permanent care creează dificultăți inerente în adaptare cât și prin poziția particulară de inferioritate socială care poate favoriza la rîndul ei, prin intermediul mecanismelor psihogene, apariția a numeroase tulburări psihice supraadăugate: afective, de comportament, caracteriale.

Istoric. Oligofreniile au fost cunoscute din cele mai vechi timpuri. În dreptul roman existau chiar articole privitoare la protecția deficitărilor mintali. Cercetările sistematice au început abia în secolul al XIX-lea fiind orientate în 3 direcții principale: descrierea tabloului clinic, găsirea metodelor de evaluare a deficitului mintal și descoperirea mecanismelor etiopatogenice.

Oligofreniile au căpătat individualitate clinică abia la începutul secolului al XIX-lea, cînd Esquirol a diferențiat idițiile congenitale (oligofreniile) de cele cîștigate (demențele). Totodată el a descris idiția și imbecilitatea folosind drept criteriu de delimitare gradul de dezvoltare al limbajului.

Cercetările ulterioare au dus către sfîrșitul secolului XIX la delimitarea debilității mintale de către Seguin, Binet, Claparède, Sancte de Sanctis. Deoarece debilitatea mintală rămînea o noțiune imprecisă, studiile psihopatologice din primele decenii ale secolului XX, au fost centrate asupra deficitului mintal, încercîndu-se găsirea unor tulburări specifice care să ușureze stabilirea diagnosticului. Tulburările considerate inițial drept caracteristice oligofreniilor, par să fie în realitate nespecifice, așa cum o demonstrează studiile consacrate dinamicii formării personalității deficitărilor în general (Richardson, Kohler, Duchenne), care au stabilit că ele depind în mare măsură de mecanisme psihogene, declanșate de perturbările durabile din sistemul de relații sociale ale bolnavului.

O problemă spinoasă, care rămîne în parte nerezolvată, este aceea a metodelor de măsurare a inteligenței. Încercările diversilor autori de a crea un sistem de evaluare s-au lovit de o dificultate fundamentală, specifică psihiatriei, de imposibilitatea de a analiza în mod izolat, separat, însușirea psihică, ca atare, intrinsecă, fiind accesibile observației numai performanțele, obținute cu ajutorul său, ceea ce favorizează apariția a numeroase erori. Binet și Simon au creat în 1905 prima metodă de măsurare a inteligenței folosind un sistem de probe (teste), etalonate prin studii întinse efectuate asupra populației infantile. Ei au stabilit în mod empiric, cîte un mînunchi de performanțe intelectuale, pentru fiecare an de vîrstă între 3—16 ani, corespunzătoare nivelului mediu de dezvoltare mintală a vârstei respective. Totodată, ei au creat noțiunea de vîrstă mintală, legînd-o de capacitatea individului de a rezolva testele psihometrice corespunzătoare unei

anumite vârste. Studiind oligofrenii, ei au observat că performanțele acestora pot fi asimilate, păstrând anumite rezerve cu acelea ale copiilor normali de vîrstă mai mică.

Mai tîrziu Stern și Bobertag (1912) au încercat să măsoare exact mărimea abaterii de la normal a deficițarului mintal, creînd noțiunea de coeficient intelectual (Q.I.) care exprimă sintetic, în procente, raportul dintre vîrsta mintală a pacientului și vîrsta sa cronologică. În acest sistem, copilul normal are coeficientul intelectual QI egal cu 100.

Cu toată aparența lor de rigurozitate științifică, matematică, testele psihometrice, fiind construite în bună măsură pe baza cunoștințelor școlare și neținînd seama de o serie de factori perturbatori, cum ar fi emoția, instabilitatea, modificările de conștiință, au fost supuse la numeroase critici din partea psihiatrilor, deoarece ele nu reușesc să reflecte, în multe cazuri, realitatea clinică.

Cercetările etiopatogenice pot fi sistematizate în 3 etape.

I. *Perioada anatomo-clinică* începe în a 2-a jumătate a secolului XIX, prin individualizarea principalelor boli cerebrale însoțite de deficiență mintală de către Little, Bourneville, Recklinghausen, Sachs, Vogt, descriindu-se modificări anatomopatologice importante, ca malformații, distrugerii, sau grave anomalii, ceea ce a dus la concepția că oligofreniile sînt boli produse prin leziuni cerebrale grave, cu caracter sechelar.

II. Etapa biochimică începe odată cu descoperirea oligofreniei fenilpiruvice de către Föhling în 1934, prin care se demonstra existența unui mecanism biochimic, subcelular, supus unei evoluții dinamice, oferindu-se totodată explicația pentru oligofreniile evolutive întîlnite în cursul bolilor eredodegenerative.

III. Etapa cercetărilor conjugate epidemiologice, psihologice, sociologice și genetice. Prin studii întinse efectuate asupra populației s-a stabilit frecvența diferitelor forme de oligofrenie și rolul factorilor genetici, determinîndu-se riscul de transmitere la descendenți. Totodată s-a evidențiat importanța factorilor sociologici, culturali și economici în constituirea deficitului mintal, arătîndu-se că asimilarea inițială a conceptului de oligofrenie cu acela de proces patologic și de leziune cerebrală este valabilă numai în parte, pentru formele grave, mecanismul formelor ușoare fiind mult mai complicat.

Clasificare. Oligofreniile se clasifică în raport cu 2 criterii principale: clinic și etiologic. Din punct de vedere clinic, ele se împart în raport cu gravitatea deficitului mintal după nomenclatura OMS în:

- forme grave, idiotie, oligofrenie gr. III;
- forme moderate, imbecilitate, oligofrenie gr. II;
- forme ușoare, debilitate mintală, oligofrenie gr. I.

Criteriile psihopatologice de diferențiere sînt: dezvoltarea limbajului, vîrsta mintală, reușita școlară, adaptarea socială, coeficientul intelectual (vezi tab. I.).

Se descriu numeroase entități etiologice, clinice însoțite de oligofrenie (vezi tab. 2, 3, 4), însă nu se poate stabili o corespondență strictă între un anumit factor etiologic și intensitatea deficitului mintal pe care-l determină.

Frecvență. Este greu de evaluat proporția exactă a oligofreniilor în populația generală deoarece există numeroase dificultăți în depistarea

formelor ușoare și în diferențierea lor față de aspectele prezentate de indivizii subculturali.

Mayer-Gross a găsit în 1948 o frecvență de 6% de oligofreni (incluzând și formele ușoare cu QI 70—85) printre copiii școlari și 3% în populația generală a unui district rural din Scoția, iar Lenz admite un procent de 3—4% oligofreni în populația generală.

Ținând seama că o parte din oligofreni, îndeosebi cei mai gravi, mor în primii 2—3 ani de viață, apare verosimilă cifra globală de 5% ca



Fig. 71 — Copil de 2 ani, cu idiotie. Hidrocefalie, privire în „apus de soare“, deviația conjugată a ochilor spre dreapta, tetraplegie spastică.

frecvență obișnuită a oligofreniei în populația infantilă, în timp ce la adulți ea pare să fie mai scăzută.

După J. Duche proporția diferitelor forme clinice este următoarea: 75% debili mintali, 20% imbecili și 5% idioti.

Forme clinice. *Idiotia* reprezintă forma cea mai profundă de oligofrenie, bolnavii rămânând toată viața sub vârsta mentală de 2 ani (Dchenne, Duché, M. Ștefan). Ei nu reușesc să-și însușească limbajul vorbit sau scris. Idioții nu sînt capabili să se ferească de pericolele fizice care le amenință viața. Ei sînt complet irecuperabili, rămânând dependenți față de cei din jur toată viața.

Înfățișarea lor e caracteristică, idioții au un facies dismorf cu numeroase malformații craniofaciale. Expresia feții e nătingă, gura rămîne întredeschisă, privirea nefocalizată. Cele mai frecvente malformații craniofaciale întîlnite sînt: microcefalia, asimetrii craniene, oxicefalie, hipertelorism, meningocel, gură de lup, boltă palatină ogivală, prognatism, retrognatism, anomalii dentare. Idioții sînt hipotrofici, hipostaturali, au tulburări endocrine, modificări osoase ale coloanei vertebrale ca: cifoscolioză, spina bifida sau deformații de bazin. Degetele prezintă diverse anomalii: sindactilii, polidactilii, modificări în forma falangelor.

Dezvoltarea psihomotorie este foarte deficitară; de obicei nu reușesc să achiziționeze mersul, rămânând paralizați în pat toată viața. În formele grave nu se stabilește controlul sfincterian.

Vorbirea nu depășește vârsta de 1 an și jumătate (M. Ștefan). În majoritatea cazurilor limbajul se rezumă la țipete nearticulate sau expresii emoționale elementare asemănătoare cu strigătele animalelor (Mayer-Gross). În cel mai fericit caz, în așa-zisa „idiotie superioară”,



Fig. 72 — Imbecilitate pe fond de hidrocefalie.

reușesc să învețe câteva cuvinte pe care le pronunță deformat. Activitatea lor e dezordonată, lipsită de scop, ei stau în pat indiferenți, se balansează ritmic, sau devin agitați fără motiv, se auto-lovesc sau comit acte agresive. Ei au o pervertire a percepției, caracterizată prin nevoia de senzații acute, de aceea se lovesc cu capul de obiecte tari, își smulg părul, se automutilează. Mișcărilor sînt imprecise, parazitare de hiperkinezii, tremurături. Instinctele sînt exagerate, bolnavii au bulimie, mănîncă și beau orice, chiar propriile excrete, iar la pubertate se masturbează fără jenă.

Prezintă diverse tulburări neurologice, hemiplegii, diplegii spastice, sindroame extrapiramidale, epilepsie. Avînd o rezisten-

ță scăzută la infecții, mor în primii ani de viață prin infecții inter-curente.

Idioții necesită îngrijire deosebită. O bună parte dintre ei pot fi dresați să-și cîștige controlul sfincterian și să se alimenteze singuri, în condițiile unei educații specializate efectuată în instituții de profil de tip cămin-spital.

Imbecilitatea. Este considerată ca o formă medie de oligofrenie, bolnavii neputînd depăși nivelul de dezvoltare al limbajului corespunzător vârstei de 3 ani, în timp ce dezvoltarea intelectuală ajunge pînă la nivelul vârstei de 5—7 ani. Imbecilii reușesc să-și însușească limbajul vorbit dar nu și pe cel scris. Ei posedă capacitatea de autoprotecție față de pericolele fizice imediate, însă nu pot să se autoconducă în viața socială, avînd nevoie de supraveghere din partea familiei și societății.

În înfățișarea lor fizică se regăsesc unele din aspectele de dismorfie somatică, descrise la idioți, însă mai discrete și mai inconstante (fig. 72).

Dezvoltarea psihomotorie și motricitatea sînt tulburate prin prezența unor sindroame neurologice ca hemiplegii spastice, paralizii de nervi cranieni, sau a unor simptome dispartate ca sincinezii, paratonii. Motricitatea voluntară e imprecisă, parazitată de tremurături, impulsuri,

grimase, însă bolnavii învață să meargă și pot să achiziționeze unele deprinderi motorii. Ei își însușesc parțial limbajul, învață denumirea acțiunilor și obiectelor și câteodată, datorită memoriei mecanice surprinzătoare, rețin expresii întregi dar pe care le folosesc în situații nepotrivite. Cuvintele sînt pronunțate defectuos datorită dislaliilor și disartriei. E caracteristică pentru imbecilitate, asintacsia (Rogues de Fursac) sau incapacitatea de acord gramatical.

Atenția spontană de regulă vie; memoria uneori diminuată, poate să fie hipertrofiată, excepțională. Astfel au fost descriși „calculatorii calendaristici”, copii imbecili care reținînd șiruri întregi de cifre puteau să citeze cu exactitate data de naștere a oricărui locuitor din sat sau alte cifre mai deosebite.

Gîndirea rămîne concretă, dependentă de unele situații obișnuite pe care imbecilul poate să învețe să le rezolve mecanic, însă în fața oricărei schimbări, a neprevăzutului, intră în panică nemaștiînd ce să facă. Ei nu reușesc să înțeleagă relațiile spațiale, să achiziționeze noțiunea de număr. Astfel, un imbecil de 19 ani care făcea diverse treburi casnice, cerea totdeauna „șinși” (cinci lei), indiferent de mărimea sau durata muncii. Nu pot fi școlarizați.

Afectivitatea lor e labilă, ei simt nevoia mîngîierii, protecției, expresia emoțională e vie, sînt ușor excitabili dar se potolesc repede. Sînt vanitoși, le place să fie lăudați. În formele asociate cu epilepsie apar stări disforice cu acte agresive. Unii dintre ei sînt placizi, liniștiți, îndeosebi cretinii, mongoloizii, alții în schimb sînt excesiv de instabili, eretici fiind greu de menținut în familie. Pot comite acte medico-legale, crime, agresiuni sexuale, furturi, toate acestea purtînd însă, pecetea impulsivității și a lipsei de judecată.

Imbecilii pot să fie educați să se alimenteze singuri, să învețe deprinderile elementare de curățenie, pot efectua unele munci simple, să îngrijească grădina, să ude florile, sau chiar unele operații stereotipe în ateliere artizanale, sub supraveghere. Ei sînt considerați parțial recuperabili, însă nefiînd în stare să se conducă, rămîn dependenți sociali. Sînt internați de obicei în cămine-spital.

Debilitatea mintală este forma ușoară a oligofreniei și cuprinde acea categorie de deficienți mintali care ating vîrsta mintală între 8—12 ani, avînd un QI între 50—69.

Există unele discuții în ceea ce privește limitele superioare ale debilității mintale; astfel școala franceză le ridică pînă la QI de 85, incluzînd sub numele de debilitate mintală ușoară acele forme pe care școala engleză le consideră ca aparținînd intelectului de limită, așa-numiții „backward, borderline, dull” sau (înapoiți, liminari, proști). Pentru C. Burt, L. Penrose, O'Gorman și alții, debilitatea mintală se oprește la un QI de 69.

Acești deficienți reușesc să învețe limbajul scris și pot să realizeze o instrucție corespunzătoare nivelului primelor 4 clase elementare, însă într-un ritm mult mai lent în raport cu cei normali. Fiînd capabili să învețe o meserie simplă, ei pot să-și cîștige total sau parțial mijloacele

necesare traiului și să se autoconducă, de aceea sînt considerați drept recuperabili.

La debili se întîlnesc rar aspectele somatice dizarmonice descrise la idioti și imbecili (fig. 73). Dezvoltarea psihomotorie poate să fie întîrziată însă în unele cazuri ea este aparent normală, ceea ce face ca deficitul mintal să fie suspectat abia la intrarea în grădiniță sau școală. Procesele de cunoaștere sînt alterate în mod neomogen, fiind modificată în mod



Fig. 73 — Copil de 13 ani, cu debilitate mintală, facies dismorfic, urechi exagerat de mari.

constant numai dezvoltarea gîndirii. Atenția spontană, uneori foarte vie, împiedică pe bolnav să se concentreze asupra unei activități, însă alteori, ea se poate apropia cel puțin aparent de normal. Memoria, în majoritatea cazurilor, nu se modifică evident ci din contră dezvoltarea ei mai bună suplinește insuficiențele gîndirii. Totuși la unii lezionali, postencefalici, posttraumatici, se pot evidenția fenomene hipomnezice.

Gîndirea rămîne incomplet dezvoltată, păstrînd un caracter concret. Bolnavii ancorați în experiența obișnuită nu reușesc să depășească concretul senzorial, să ajungă la stadiul de noțiuni abstracte. De aceea ei nu pot să deosebească esențialul de neesențial, generalul de particular, să opereze cu noțiuni elaborînd judecăți și raționamente. E caracteristică lentoarea, incetineala tuturor operațiilor gîndirii, lipsa de mobi-

litate inferioară, inerția, incapacitatea de a trece la subiecte noi, de a se elibera de experiențele anterioare.

Informațiile primite sînt insuficient prelucrate, elaborate, sistematizate; ele rămînînd izolate, fragmentare, adesea sînt imprecise (M. Roșca) deoarece analiza lor e nesistematică, fiind dependentă de percepțiile anterioare, ceea ce le face să rămînă detașate de semnificația lor reală. Deși debili mintali ajung în stadiul operator al gîndirii ei nu-și însușesc mecanismul reversibilității, ceea ce duce la o anumită rigiditate (E. Bleuler) exprimată prin incapacitatea de a aplica cele învățate într-o formă nouă sau în circumstanțe deosebite. Kraepelin spunea că deși ei învață să socotească pe degete, nu reușesc să socotească pe boabe de fasole. Debili mintali reușesc să asimileze cunoștințe privind structurile spațiale, mărimile, formele, cantitățile, datorită aspectului static, concret al acestora în timp ce structurile temporale cu aspectul lor dinamic, abstract le rămîn în mare măsură inaccesibile. Ei învață calculul aritmetic

elementar dar nu pot să rezolve problemele, deoarece acestea implică un anumit grad de abstractizare.

Operațiile gândirii se efectuează la un nivel scăzut, analiza e fragmentară, dominată de elemente nesemnificative, sinteza e și mai dificilă pentru că bolnavii nu sesizează legăturile logice dintre diferitele aspecte ale realității și se orientează la întâmplare după un amănunt mai bine cunoscut. De exemplu un băiat de 13 ani spunea că într-un tablou care înfățișa o trăsură pe șosea într-o zi de vară, că „acolo e noapte, nu vezi cum strălucește roata trăsurii?”. Comparațiile reflectă aceeași incapacitate de desprindere față de aspectele strict perceptivă, bolnavul orientându-se după criteriile care îi sînt accesibile, cum ar fi culoarea, mărimea, aspectul exterior, utilizarea practică. Clasificarea, generalizarea întîmpină dificultăți asemănătoare legate de incapacitatea de a desprinde esențialul, generalul din particular, judecățile lor sînt lipsite de valoare generalizatoare. Abstracțiunile suferă datorită lipsei noțiunilor și categoriilor, conceptelor, aspectul mediat al realității rămînînd puțin accesibil. Înțelegerea unei situații prezumtive, aprecierea trecutului și aplicarea experienței anterioare pentru prevederea viitorului sînt imposibile. De aceea debili mintali, dependenți de prezent, prezintă în atitudini o alternanță între rigiditate și susceptibilitate exagerată care favorizează păstrarea multor comportamente primitive, infantile și duce la apariția a numeroase dificultăți în adaptarea socială.

Vorbirea reflectă dificultățile de gândire. Cîteodată debili mintali surprind prin termenii folosiți, care învățați pe dinafară sînt aplicați în momente nepotrivite.

În motricitate uneori se observă o întîrziere în maturizare, iar mai tîrziu bolnavii rămîn cu unele aspecte de insuficiență coordonare în mișcările voluntare, imprecizie gestuală, sincinezii, paratonie, hiperreflectivitate osteotendinoasă, cunoscute sub denumirea de „debilitate motorie” (Dupré și Vermeylen), elemente ce constituie obstacole suplimentare în calea adaptării profesionale.

Trăsătura caracteristică a afectivității este imaturitatea, exteriorizată prin tendința la izbucniri zgomotoase dar de scurtă durată, labilitatea emoțiilor, dependența față de familie, nevoia de protecție asociată cu egocentrism ca și nevoia de satisfacții imediate. Unii prezintă insta-

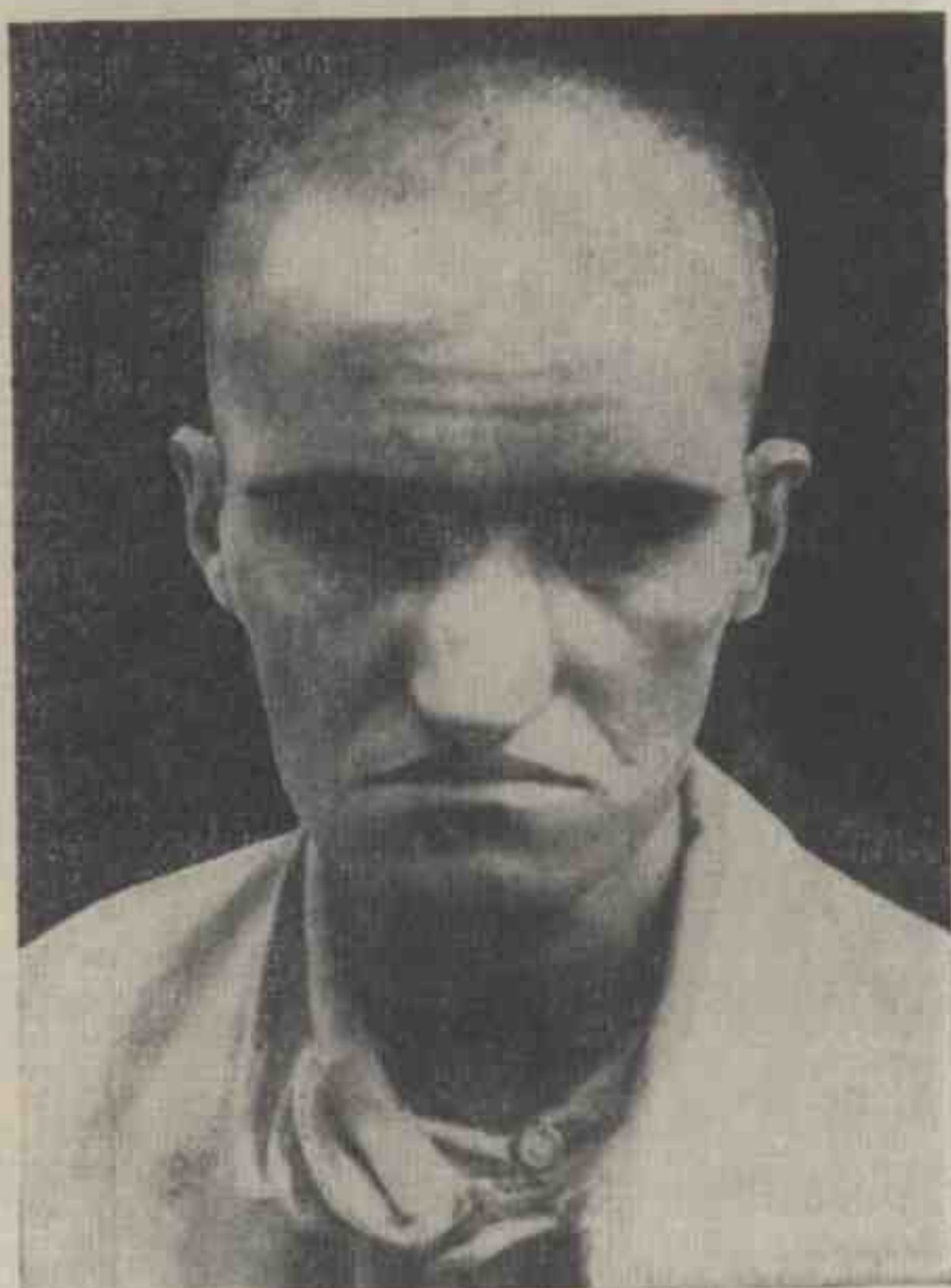


Fig. 74 — Debilitate mentală, facies nediferențiat sărăcia conținutului expresiv mimic.

bilitate excesivă la care se pot asocia descărcări de minie, stări disforice nemotivate, ce survin pe un fond permanent de irascibilitate la epilepticii cu debilitate mintală.

O bună parte din trăsăturile afective și caracteriale ale debililor mintali sînt determinate de atitudinile familiei și ale mediului față de handicapul intelectual. În copilărie supraprotecția, perfecționismul, neglijarea sau respingerea cu batjocorirea și umilirea copilului dau naștere la reacții, atitudini, sentimente care împiedică maturarea afectivă normală, determinînd apariția unor deformări stabile caracteriale și de personalitate. Sînt caracteristice inerția, descurajarea și pierderea interesului pentru învățatură, ceea ce conduce la atitudini de demisie față de școală, absentism și la căutarea de satisfacții compensatorii imediate în jocuri și relații sexuale, furturi, vagabondaj etc.

În general, după H. Ey adaptarea socială a deficienților mintali adulți e în funcție de complexitatea vieții sociale, toleranța colectivității respective dar și de gradul de stabilitate al individului respectiv, fiind mai bună în societățile slab dezvoltate și în mediul rural.

Adaptarea profesională nu e în funcție strict de QI, ci depinde mai curînd de instabilitate, de tulburările afective asociate și de posibilitățile concrete de încadrare (Fournel, Dubost). Datorită perseverenței legată mai mult de inerție, unii debili mintali pot să ajungă la un anumit grad de îndemînare și cam 20—25% dintre ei învață o meserie (Ilse Hoffman 1931, Losch 1936).

Ei pot să învețe unele meserii simple și să se încadreze ca grădinari, crescători de animale, muncitori semicalificați, pavatori, femei de serviciu etc.

Realizarea și menținerea căsătoriei întîmpină mari greutăți datorită instabilității motorii, afective, capacității reduse de stăpînire a impulsurilor, lipsei simțului critic, asimilării insuficiente a normelor morale (Mayer-Gross, Predescu), ceea ce duce la frecvente divorțuri, adultere, părăsiri de domiciliu, la o atmosferă de promiscuitate și scandaluri. Mamele debile nu au maturitate suficientă pentru a-și educa copilul.

Tulburările de comportament. Au o frecvență crescută față de copiii cu intelect normal. Predescu și colab. (1969) au găsit un procentaj de 35% debili mintali într-un grup de copii cu tulburări de comportament, iar G. Heuyer consideră că ei constituie 1/3 din delincvenții juvenili.

Lipsa de supraveghere, nevoia de satisfacții imediate și sugestibilitatea crescută favorizează antrenarea lor în diverse furturi, acte agresive. Ei sînt folosiți de obicei drept unelte pentru acțiunile delictuale. Atunci cînd acționează singuri, manifestările lor sînt puerile, poartă pecetea deficitului mintal și a lipsei de prevedere. Adolescențele sînt atrase ușor către raporturi sexuale, acestea satisfăcîndu-le atît pe plan instinctual cît și în nevoia de valorizare socială, de apreciere; în schimb la băieți, apar mari dificultăți în găsirea unei partenere de sex opus, fiind favorizate masturbația și legăturile homosexuale.

Ca acte medico-legale, în afara furturilor se mai descriu crime impulsive sau de răzbunare, tentative de viol, incendiere, legate de tensiuni emoționale negative cumulate (H. Stutte).

Intelectul de limită este format dintr-o categorie de indivizi a căror posibilități intelectuale sînt mai reduse sub limita inferioară a nivelului mediu. Ei nu reușesc să-și completeze instrucția școlară, prezentînd dificultăți importante după intrarea în clasa a V-a, a VI-a. Cu toate că sînt nevoiți să-și întrerupă școlarizarea, ei reușesc să-și obțină o adaptare socială satisfăcătoare. Coeficientul intelectual (QI) este 70—89 iar vîrsta mintală 12—14 ani.

Ei nu pot atinge faza de gîndire abstractă formal logică, ceea ce face ca să nu poată înțelege raționamentele formale matematice, procesele de cauzalitate complexă de tipul celor fizico-chimice etc.

M. Ștefan, în teza de doctorat (1971) scoate în evidență existența unor aspecte particulare cum ar fi fragilitatea structurilor verbale: denumiri pretențioase inadecvate, insuficiența gîndirii abstracte și rămî-nerea într-un stadiu intermediar de tranziție, în care elementele gîndirii adultului se intrică cu cele ale copilului preadolescent. Acestea ar sugera — ca mecanisme etiopatogenice alături de dismaturație existența unor componente socio-culturale cu o importanță deosebită în structu-rarea limbajului.

W. Mayer-Gross atrage atenția asupra acestei categorii de „proști, liminari, limitați“ care ar fi mai numeroasă decît cele 3 grupe anteri-oare la un loc, iar Peter Hays consideră că intelectul de limită este mai puțin rezultatul unor procese patologice cerebrale și mai de grabă o creație artificială a societății moderne cu cerințele sale complexe față de individ. În etiopatogenia sa ar interveni (Cl. Benda), în mod hotărîtor factorii socio-culturali și subdotarea ereditară.

Diagnostic. Diagnosticul clinic de oligofrenie este relativ simplu pentru formele grave ca idiotia sau imbecilitatea, însă devine mai com-plicat pentru cele ușoare, datorită existenței a nenumărate forme de tranziție plasate într-un adevărat continuum între debilitatea mintală și normal.

În realizarea diagnosticului, pot fi utilizate datele furnizate de anamneză, convorbirea cu bolnavul și testele psihometrice. Anamneza ne permite o estimare prealabilă a posibilităților intelectuale ale subi-ectului cu ajutorul informațiilor referitoare la dezvoltarea psihomotorie, performanțele școlare, calificarea profesională și adaptarea socială. Atunci cînd apar suspiciuni, sau plîngeri de deficit intelectual este necesar ca în desfășurarea examinării psihice să fie introduse unele întrebări menite să precizeze nivelul de dezvoltare psihică.

Acest aspect este explorat foarte frecvent la copil, constituind un element aproape de rutină în clinica pedopsihiatrică și mult mai rar la adult, unde se limitează la acei bolnavi prezentînd o problemă specifică. În asemenea cazuri pot fi utilizate întrebările descrise în tabelul recapitulativ, care permit stabilirea vîrstei mintale la care se pot adăuga altele, care vor fi expuse în paginile următoare, menite să aducă clari-ficări în formele de oligofrenie mai ușoară cum ar fi debilitatea mintală sau chiar de graniță ca în cazul intelectului de limită, la bolnavii sub-culturali, cu intelect inegal, sau la cei la care apare suspiciunea de deteriorare psihică. Examinarea va fi adaptată în raport cu nivelul de

cultură declarat de bolnav. În acest sens vor fi evaluate în mod sistematic cunoștințele sale școlare, scrisul, cititul, calculul, însă nu în mod mecanic, ci cu o mare flexibilitate, trecându-se după 2—3 răspunsuri bune la alte aspecte. Se vor evalua cunoștințele de istorie, geografie, științele naturii etc. În aprecierile noastre trebuie să ținem seama că o bună parte din ele sînt uitate de obicei chiar de către copiii și adulții normali, iar însușirea lor poate să fie cel puțin pînă la un punct rezultatul unei memorii foarte bune și nu certificatul unei dezvoltări intelectuale excelente. De aceea apare mai semnificativ, modul în care subiectul operează cu aceste cunoștințe, felul în care sînt ele utilizate în mod practic în formularea judecăților și raționamentelor, reacțiile bolnavului față de datele pe care nu le cunoaște, dacă sesizează acest lucru, dacă cere ajutor sau explicații suplimentare sau dă răspunsuri la întimplare.

E. Bleuler considera că nu masa, volumul cunoștințelor sînt hotărîtoare, ci posibilitățile, capacitatea de a le valorifica în mod independent.

După verificarea memoriei și atenției, examinarea se va centra asupra gîndirii propriu-zise, asupra modului în care se desfășoară operațiile sale și a gradului său de complexitate. Se poate alege drept punct de plecare o situație concretă, o povestire, o imagine, un tablou. Se vor aprecia posibilitățile analitice și sintetice ale subiectului, cerîndu-i să descrie aspectele principale și să redea atît tema, morala, semnificația cît și diferitele raporturi dintre elementele izolate (din imaginea respectivă).

Ex. În fața tabloului „Iarna“ copilul normal răspunde clar, „iată copii care se joacă iarna în zăpadă“, debilul mintal, dă răspunsuri de tipul: „văd un copil, acolo e unul mai mare, un bulgăre mai mare, aruncă cu bulgări de zăpadă“, iar imbecilul: „un copil, zăpadă, copii“.

Se va studia capacitatea de definire a noțiunilor pornindu-se de la obiectele obișnuite ca mărul, mingea, trenul, după care se pot folosi noțiuni cu un grad mai mare de abstractizare, insulă, gheață, speranță, curaj, invidie, dreptate, chirie, fabulă ș.a.

În asemenea cazuri copilul normal, după vîrsta de 7 ani, poate să dea o definiție mai abstractă folosind noțiunile sau categoriile, cum ar fi exemplul: „mărul este un fruct“, „mingea jucărie, obiect neînsuflețit“, iar preadolescenții și adolescenții pot să abordeze la un nivel corespunzător vîrstei, noțiuni mai complexe. Debilii mintal păstrează, indiferent de vîrstă, același tip de răspunsuri simple cum ar fi: „mărul... se mănîncă, e roșu, rotund, are codiță, e mic“.

Chiar dacă reușesc să utilizeze expresii ca „obiect sau animal“, ei nu pot să redea semnificația lor exactă. Cei cu intelect la limită au dificultăți în definirea unor termeni abstracti cum ar fi: adevărul, insulă, gheață, invidie, răspunsurile lor păstrînd un caracter concret sau tautologic... „adevărul este... cînd este adevărat un lucru“.

Comparațiile permit analiza suplimentară a capacității operatorii a gîndirii. Pentru aceasta se aleg cupluri de noțiuni apropiate ca găină-cățel, carte-caiet, rîu-lac, sărăcie-nevoie, obicei-lege, pitic-copil, prost-rău, cerîndu-se subiectului să menționeze asemănările și deosebirile.

Încă de la 8—9 ani copilul normal începe să găsească elementele esențiale, în timp ce debilul mintal compară pe baza aspectelor de întrebuințare, pur secundare pe criterii de mărime sau formă, cum ar fi: „mărul și mingea, mărul e mic, mingea e mare, mărul are codiță... sau mărul e de mâncat și mingea de jucat...“ Cei cu intelect de limită nu reușesc să găsească deosebiri esențiale dintre noțiuni mai abstracte cum ar fi: obicei-lege, pitic-copil, oferind explicații concrete.

Pentru studiul capacității de generalizare se dau serii de cuvinte, imagini, obiecte cum ar fi: fructe, animale, mijloace de transport, metale, insecte, cerându-se subiectului găsirea cuvântului comun care le cuprinde cu motivarea alegerii termenului respectiv și explicarea conținutului categoriei respective.

O altă operație analizată este clasificarea, utilizându-se în acest scop imagini, obiecte, sau cuvinte în care sînt amestecate mai multe categorii, iar subiectul trebuie să le separe în grupe omogene, corespunzător unor criterii alese de el însuși. Debili mintal clasifică pe criterii de culoare, de formă, sau așează imaginile în mod întîmplător.

Procesul de abstractizare reiese din modul de definire a noțiunilor, din calculul mintal și raționamentul matematic aplicat la rezolvarea unor probleme. În raport cu vîrsta și gradul de instrucție al subiectului pot fi date următoarele probleme pentru vîrsta de 8—9 ani: am 3 copii și o cantitate de 9 mere, cîte mere trebuie să dau la fiecare copil pentru a le împărți în părți egale? Pentru vîrsta de 12 ani se poate utiliza următoarea problemă: $1\frac{1}{2}$ kg brînză costă 12 lei, cît costă 1 kg de brînză? Pentru aceeași vîrstă se poate da și următoarea problemă: am o cantitate de mere din care dau o parte la 3 băieți, împărțind-o astfel: primului îi dau 6—7 mere, celui de-al doilea de 2 ori mai mult decît primului, iar celui de al III-lea de 3 ori mai mult decît primului. Îmi mai rămîn 7 mere. Cîte mere am avut inițial? Aceste probleme sînt utile în delimitarea deficitărilor ușor, a intelectului de limită. O problemă utilă este următoarea: distanța dintre București și Ploiești este de 60 km, 2 bicicliști au plecat de la București și au ajuns la km nr. 12. Cîți km mai are fiecare de parcurs pînă la Ploiești? (după Alex Sen).

Procesul de abstractizare poate fi urmărit și în judecarea unor situații mai deosebite, cum ar fi întrebarea extrasă din testul Binet Simon corespunzătoare vîrstei mintale de 12 ani... un om trecea prin pădure, s-a oprit brusc, s-a uitat la un copac și apoi a fugit îngrozit să anunțe postul de miliție. Ce a văzut el în copacul respectiv?... debilul mintal răspunde: o găină, vrabie, iar cel cu intelect de limită... o pasăre, un șarpe, un urs.

În același sens pot fi folosite frazele absurde cum ar fi: 3 lupi s-au întîlnit, s-au bătut și s-au mâncat, și nu le-au rămas decît cozile. Ce crezi că este incorect în această povestire?

Se pot da zicători și proverbe pentru a le explica sensul figurativ, cum ar fi „minciuna are picioare scurte“, „a fi cu capul în nori“, „a strînge bani albi pentru zile negre“.

Se va studia gândirea cauzală cerînd să se explice de exemplu dizolvarea zahărului în apă, de ce se usucă mai repede rufe pe vînt, pentru ce strada e mai înaltă pe mijloc, constituirea norilor, de ce este interzis fumatul în tancurile petroliere. Se pot da raționamente deductive ca de exemplu: toți oamenii sînt muritori, eu sînt un om deci...; toate râurile se varsă în mare. Dunărea e un fluviu deci...; pisicile sînt animale domestice, pisicile sînt animale de pradă deci... (după G. Kujath).

Un aspect important este reprezentat de analiza vocabularului care poate sluji evidențierea unor aspecte subculturale, bogăția acestuia fiind în strînsă legătură cu nivelul de cultură al familiei și bogăția de informații pe care o oferă mediul. Ea se realizează cerînd subiectului să spună cuvinte cu mai multe înțelesuri, sau să găsească de exemplu un cuvînt din 2 litere ce denumește un produs animalier (ou), parte dintr-un instrument muzical din 7 litere (baghetă), explicații scurte asupra unor cuvinte rare: plombă, sudic, dependent, lege, primar, imprimare, mozaic, ironie, orizont, reporter, nuanță, compromis, amator etc. Ne interesează nivelul de concepție, gradul de abstractizare, conciziunea. În anumite situații se pot utiliza și probe neverbale: aranjarea cuburilor după model, a unei povestiri în imagini, reconstituirea unei figuri din părțile componente, sesizarea absurdităților în imagini și explicarea lor. Acestea permit evaluarea posibilităților operatorii ale subiectului fără a fi nevoie să apelăm la cunoștințele sale școlare.

În anumite cazuri, examinarea dezvoltării psihice poate fi efectuată cu ajutorul testelor psihometrice. Rezultatele obținute sînt exprimate fie în cifre globale cum ar fi coeficientul intelectual, fie în termenul de vîrstă mintală.

Diagnosticul etiologic. În stabilirea cauzei unei oligofrenii se folosesc un număr important de investigații clinice și de laborator. Cu toate acestea Stevens și Heber remarcau pe bună dreptate în 1968, că în prezent cu ajutorul tehnicilor actuale e imposibil să se obțină un diagnostic etiologic exact în mai mult decît 1/5 din cazurile de oligofrenie.

Examenul somatic, sugerează prin înfățișarea dismorfică a bolnavului sau prezența unor malformații somatice în unele cazuri, existența unei patologii prenatale, adesea de origine genetică.

Datele anamnestice pot să releve existența unor cazuri asemănătoare în familie, a unei patologii neuropsihice la părinții sau rudele apropiate, noxe variate suferite de mamă în timpul sarcinii sau de către copil la naștere sau după aceea.

Pentru precizarea diagnosticului sînt necesare o serie de investigații cum ar fi examenul radiologic al craniului (radiografia craniană simplă și pneumoencefalografia), examenul electroencefalografic, examenul de fund de ochi, examenul lichidului cefalorahidian etc.

În ultimul deceniu în studiul oligofreniilor cu malformații somatice a fost introdus examenul cariotipului, ceea ce a dus la delimitarea de către Lejeune în 1959 a bolilor cromosomiale.

Relativ recent, au fost create tehnicile de depistare a dismetaboliilor genetice în care un rol deosebit îl are cromatografia amino-acizilor

în urină și în sânge, care a permis izolarea a numeroase entități din acest grup.

În alte cazuri pentru precizarea diagnosticului, sînt utilizate reacțiile imunologice: reacția Bordet-Wassermann, testul Sabin Feldman pentru toxoplasmoză, analiza grupelor de sânge și determinarea titrului diversilor anticorpi, cum ar fi anti-Rh.

În cazurile problemă se utilizează biopsia cerebrală care permite examinarea directă a țesutului cerebral.

Diagnosticul diferențial. În stabilirea diagnosticului de oligofrenie trebuie să se țină seama de faptul că există numeroase afecțiuni care pot să dea naștere la un tablou de nedezvoltare mintală cu toate că inteligența e de fapt nealterată. În practica medicală posibilitatea existenței unei oligofrenii este evocată îndeosebi în fața unei întârzieri în dezvoltarea psihomotorie sau a unor performanțe școlare nesatisfăcătoare.

Se știe că dezvoltarea psihomotorie se desfășoară într-un ritm variabil, propriu fiecărui copil. Dacă precocitatea sau apariția la timp a performanțelor caracteristice vârstei reprezintă un motiv de mîndrie pentru părinți, întârzierea creează multe probleme prin suspiciunea existenței unei leziuni a sistemului nervos și a unei oligofrenii. În realitate întârzierea psihomotorie semnifică doar existența unei încetiniri a ritmului de dezvoltare neuro-psihică, necesitînd precizarea ulterioară a cauzelor sale. Ea poate să reprezinte numai o variantă care se află în limitele normalului sau să fie expresia unui proces patologic. Semnificația de fenomen patologic este dată după L. Michaux de: gravitatea întârzierii, prezența semnelor neurologice asociate, comportamentul copilului.

Gravitatea întârzierii: Un copil care merge la 1 an și 2—3 luni va fi cu greu considerat întârziat. Variațiile în apariția limbajului sînt și mai mari. Astfel s-au descris cazuri de apariția vorbirii chiar la trei ani la copii normali. În general constatarea unei întârzieri masive pe toate planurile: limbaj, neuromotor, sfinc-terian cu 2—3 etape de vîrstă ne permite să considerăm copilul respectiv drept bolnav.

Fenomenele neurologice. Depistarea deficiențelor neurologice în primul an de viață este destul de dificilă datorită predominării motilității involuntare. Se iau în considerație: absența unor performanțe normale în motricitate, cum ar fi menținerea capului, prehensiunea, statul în șezut, mersul, existența unor semne net patologice, crize convulsive, asimetrii de tonus și mișcare, paralizii de nervi cranieni, absența sau persistența prelungită a unor reflexe din perioada neonatală.

Contactul cu copilul. Chiar dacă acesta se află încă în primul an de viață, comunicarea realizîndu-se la un nivel infraverbal, copilul normal ne lasă o impresie plăcută, agreabilă de interes față de lume, de schiță de organizare gestuală. În schimb encefalopatul organic are o incapacitate de a-și fixa atenția, dezinteres, mari tulburări de dispoziție, stereotipii, lipsa organizării gestuale.

Care este semnificația întârzierii psihomotorii pentru dezvoltarea psihică ulterioară? Datele majorității autorilor au demonstrat că între ele nu există o corespondență absolută. Astfel, după H. Ey, cel puțin 10% din copiii cu paralizii și tulburări motorii importante au o inteligență peste medie, numeroși oligofreni au avut o dezvoltare psihomotorie normală, iar în diferite cazuri de întârziere motorie sau a limbajului copiii au inteligență normală. Aceste fapte impun o anumită prudență în afirmarea diagnosticului de oligofrenie și mai ales în stabilirea gradului

său în primii ani de viață. Ele au determinat pe numeroși autori să folosească în această perioadă mai mult termenul de *întârziere psihomotorie*.

Întârzierile psihomotorii pot fi determinate nu numai de leziunile sistemului nervos central ci și de către unele boli grave generale, de imaturitate, carențe afective etc.

Astfel, la copiii cu encefalopatii infantile, s-a stabilit că deși majoritatea suferă de oligofrenie, intensitatea deficitului fiind proporțională cu gravitatea manifestărilor neurologice, cel puțin 25% dintre ei au o inteligență normală și QI peste 90 (Asher și Donnel, Miller și Rosenfeld).

S-a observat că bolile infecțioase grave ca tusea convulsivă, afecțiunile gastro-intestinale prelungite, bronhopneumoniile, distrofiile, rahitismul grav, pot determina opriri sau chiar regresii psihomotorii tranzitorii, ce se recuperează rapid odată cu recăștigarea sănătății somatice.

Carența afectivă. Goldfarb 1943, 1949, R. Spitz 1945, J. Bowlby au descris sub numele de „ospitalism” un sindrom de întârziere psihomotorie la copiii despărțiți de mamele lor încă din primele luni de viață și crescuți în spitale sau orfelinat. R. Spitz consideră că dacă despărțirea de familie depășește 3 luni, se constituie un tablou de „depresiune anaclitică” cu tristețe, plîns, insomnie, anorexie și scădere rapidă în greutate. După 5—6 luni de carență afectivă are loc o scădere accelerată a ritmului de dezvoltare intelectuală, copiii devin pasivi, apatici, cu faciesul inexpresiv. La copiii menținuți timp îndelungat în izolare se constată înapoiere mintală, asociată cu dificultăți în stabilirea contactelor sociale și tendința la tulburări de comportament (J. Bowlby).

Imaturitatea. O bună parte din imaturi prezintă întârziere psihomotorie globală, care e cu atât mai accentuată cu cât copilul a avut o greutate mai mică la naștere. Ea pare să fie predominantă în domeniul limbajului, motricității și funcțiilor practognozice. Întârzierea tinde să fie recuperată în majoritatea cazurilor către vârsta de 3 ani, iar cînd e mai însemnată către 6 ani. Berges și Lézine (1968) descriind sindromul tardiv al fostului imatur caracterizat prin tulburări practognozice, dislexie, labilitate afectivă, imaturitatea ritmurilor EEG, semnaleză absența oricărei relații veritabile între gravitatea întârzierii inițiale și perturbările definitive ale inteligenței, care sînt mult mai ușoare decît se credea inițial.

Întârzierile parțiale, cum ar fi și cel în dezvoltarea limbajului, depind fie de existența unor tulburări senzoriale (hipoacuzie, sau surditate) fie de leziuni izolate ale centrilor cerebrali ai limbajului expresiv în alalia congenitală sau ale înțelegerii cuvintelor în surditatea verbală congenitală. Dezvoltarea vorbirii poate să fie interferată de procese psihotice, de autism sau încetinită de instabilitatea excesivă.

Diagnosticul de oligofrenie este suspectat și la copiii care obțin rezultate școlare slabe. Ei reprezintă o proporție însemnată care variază între 10—16% din totalul elevilor.

Analiza factorilor care determină succesul școlar a arătat că acesta se corelează destul de slab între +0,34 și +0,40 cu rezultatele obținute la testele de inteligență (Canestrari și B. Kirman). El este condiționat mai curînd de factori afectivi, volitionali, caracteriali ce țin de personalitatea subiectului, de poziția sa în familie și societate ca și de alte particularități psihologice. De aceea diagnosticul diferențial cuprinde entități foarte variate: falsa oligofrenie, inabilitățile specifice de învățare, tulburările senzoriale, nevrozele, tulburările de comportament, psihozele, instabilitatea etc.

Falsa oligofrenie este definită ca un deficit aparent și reversibil al inteligenței care e determinat de factori afectivi. Apare la copiii școlari la care frica de eșec, de reacția agresivă a părinților, a profesorului în fața unui rezultat slab la învățătură duce la apariția descurajării, dezgustului față de studiu cu pierderea apetitului normal de învățătură și inhibiția procesului de maturizare afectivă (M. Klein). Apar emotivitate exagerată, inhibiție pînă la mutism, incapacitatea de reținere a celor învățate, timiditate, eșec școlar. Se poate produce și un infantilism caracterial. Sindromul iese la iveală cu ușurință în timpul examinării, copilul fiind inhibat, cu răspunsuri nesigure, stereotipe, prea rapide sau excesiv de lente, atitudini de demisie sau agresive. Performanțele sale sînt puternic perturbate. După scoaterea din mediu și încurajare, tabloul clinic regresează rapid (Buseman).

Același mecanism intervine și în nevrozele infantile (Lebovici 1960). Aceste tulburări sînt determinate de diverse situații psihotraumatice, anxiogene: în familiile dezorganizate, în situațiile conflictuale cu respingere din partea părinților, rivalități între frați, în cazurile de supraprotecție.

Tulburările specifice sînt legate de defecte senzoriale: hipoacuzie, vicii de refracție sau tulburări izolate de învățare ca dislexia, disgrafia și discalculia.

Dislexia descrisă de Morgan în 1896 e caracterizată prin dificultatea de învățare a cititului care se răsfrînge cîteodată și asupra scrisului. E o tulburare întîlnită la 10% din școlari. Copiii inversează literele, omit anumite silabe, prescurtează unele cuvinte, cîteodată citesc cuvintele în „ogîndă”. Ei confundă d cu b, 24 cu 42. Tulburarea este determinată de dificultăți dismaturative practo-gnozice, deficit de structurare spațială, cu confuzie stînga-dreapta de natură ereditară sau microlezională, care se intrică adesea cu probleme emoționale.

Discalculia e incapacitatea de a recunoaște, a manipula simboluri matematice. Copiii au rezultate bune la celelalte materii. E o tulburare de percepție vizuală sau în funcțiile integrative ale limbajului, de natură genetică sau lezională (R. Cohn).

Demențele. La adult, de obicei, procesul de deteriorare intelectuală e ușor de sesizat, comparîndu-se performanțele actuale ale bolnavului cu cele anterioare. Chiar dacă performanțele sale scad, el păstrează un limbaj evoluat și în cursul discuției se regăsesc unele judecăți sau raționamente intacte. La copilul mic diagnosticul de demență se stabilește numai după 3 ani; deteriorările survenite înainte de această vîrstă neputînd fi diferențiate de aspectele de nedezvoltare (L. Michaux). La copilul mai mare aspectul de regresivitate e evident numai la demențele apărute imediat după agresiuni cerebrale acute, intoxicații, infecții.

Într-o serie de boli cu evoluție lentă apărute în primii ani de viață cum ar fi dislipidozele, degenerescența hepatolenticulară, leuco-distrofiile, la care momentul apariției este greu de precizat, singurul criteriu de orientare rămîne evoluția afecțiunii. Astfel, în timp ce în procesele demențiale starea psihică se agravează treptat, în oligofrenii ea tinde să se amelioreze cu timpul, și copilul își continuă în mod lent progresele.

Psihozele infantile. În schizofrenia infantilă și autismul precoce Kanner, se pot întîlni unele aspecte asemănătoare cu cele din oligofrenii. Astfel în schizofrenia infantilă procesul psihotic survenind pe o structură nematurizată determină oprirea dezvoltării psihice și apariția unor aspecte demențiale care nu pot fi deosebite ușor de stările de oligofrenie. Autismul infantil precoce Kanner a fost delimitat din marele grup al copiilor socotiți oligofreni sau surzi, care prezentau o întîrziere în dezvoltarea limbajului activ. Spre deosebire de oligofrenie la care întîrzierea e legată de incapacitatea intelectuală, după Kanner, în autism tulburarea fundamentală rezidă în lipsa interesului față de comunicare și retragerea în lumea interioară care antrenează în mod secundar insuficiența în asimilarea structurilor limbajului, funcțiunile intelectuale rămînînd intacte. M. Rutter și alții insistă asupra unui deficit perceptiv congenital care ar împiedica contactul cu lumea exterioară.

Dacă autismul Kanner e o afecțiune rară, trăsături autiste se pot găsi adesea la oligofrenii gravi cu instabilitate excesivă și puține semne de organicitate. În aceste cazuri în care opțiunea între psihoză și oligofrenie devine dificilă, simptomele neurologice, comițialitatea ca și alterările grosolane ale EEG și PEG, ne pot orienta pentru diagnosticul de oligofrenie.

Etiologie. Oligofreniile sînt produse de către numeroși factori patogeni care se pot împărți, în raport cu mecanismul și perioada în care acționează asupra organismului, în genetici (endogeni) și cîștigați (exogeni). Ponderea fiecărei categorii variază în raport cu gravitatea oligofreniei. Astfel, oligofreniile accentuate sînt determinate în proporție de 80—90% de către afecțiuni organice cerebrale de natură genetică sau obscură, restul fiind exogene.

Din contră, în etiologia formelor ușoare ca debilitatea mintală sau intelectul de limită, ponderea bolilor cerebrale se reduce la 10—20%. Majoritatea oligofreniilor ușoare pare să fie rezultatul acțiunii unor

factori complecși, insuficient elucidați, ca subdotarea, ereditară, adesea familială, carențe vitaminice, dezorganizarea familială, nivelul cultural scăzut al mediului.

Majoritatea oligofreniilor nu comportă o patologie cerebrală demonstrabilă în prezent. E de notat că numeroasele entități genetice descrise pînă acum, cu toată importanța lor teoretică, constituie adevărate rarități în practica clinică.

Oligofreniile genetice pot fi împărțite în 3 grupe :

A. Oligofrenii prin mecanism poligenic, în care deficitul mintal este datorat precumpănirii genelor minore „nefavorabile inteligenței”. În această categorie intră cu precădere cazurile de debilitate mintală fără patologie asociată.

B. Oligofreniile cauzate de gene majore mutante cu transmitere mendeliană. Dintre acestea se individualizează un număr de oligofrenii care au ca bază patogenetică o eroare înăscută de metabolism (enzimopatii), care sînt caracterizabile și diagnosticabile biochimic. În oligofreniile disenzimatice, gena mutantă este o genă structurală, iar deficitul și patologia se instalează postnatal, deoarece în cursul vieții intrauterine, echipamentul enzimatic normal al mamei poate compensa viciul metabolic. Oligofreniile din această grupă sînt de obicei severe și se mai numesc specifice pentru că se însoțesc și de alte simptome (neurologice sau somatice) care le conferă o fizionomie complexă. În tabelul 2 sînt trecute majoritatea oligofreniilor disenzimatice, specificîndu-se și deficitul enzimatic caracteristic, iar în tabelul 3 cele mai importante oligofrenii cauzate de gene majore dar fără substrat biochimic, ca și modul lor de transmitere.

C. Oligofrenii prin anomalii cromosomiale. Anomalii ale numărului și morfologiei cromosomilor se pot produce în cursul meiozei, formării oului sau postzigotic prin fenomene de nondisjuncție, remanieri etc. Consecința anomaliilor cromosomiale este un dezechilibru genic (plus, minus de material genic, ultimul fiind adesea incompatibil cu viabilitatea oului) care se soldează cu defecte variate (encefalopatie, malformații somatice). Anomaliile autosomale au expresie fenotipică mai serevă decît cele ale genosomilor. În tabelul 4 sînt descrise principalele sindroame citogenetice. În privința etiologiei anomaliilor cromosomiale se cunosc puține lucruri. Oricum, rămîne stabilit că la anumite sindroame produse prin nondisjuncție meiotică vîrsta maternă înaintată pare a juca un anumit rol.

Factorii exogeni. Cea mai mare parte dintre ei acționează direct asupra creierului infantil alterînd substratul biologic al dezvoltării intelectuale prin leziuni cerebrale difuze cu predominanță corticală. Pentru a realiza aspectul de nedezvoltare sau subdezvoltare ei trebuie să acționeze timpuriu în perioada intrauterină și în primii 3 ani de viață.

Dezvoltarea psihică poate fi stînjinită și de influențele sociale negative care pot împiedica, cel puțin în parte, punerea în valoare a aptitudinilor intelectuale.

Efectul diverselor noxe cerebrale depinde de interacțiunea a numeroase variabile, dintre cele mai importante sînt masivitatea agresiunii,

tipul agentului agresor și perioada în care acționează asupra organismului. Ultima pare a fi determinantă pentru alegerea mecanismului de acțiune și producerea unui anumit tip de leziune cerebrală. În acest sens au fost delimitate următoarele perioade cu importanță patogenică : prenatală cu 2 etape distincte : embrionară între 0—3 luni și fetală între 4—9 luni, apoi urmează cele perinatală și postnatală. Unii autori descriu și o fază progenetică corespunzătoare perioadei formării produsului de concepție, care ar dura câteva zile după fecundație, în timp ce alții o includ în cea embrionară.

Factorii prenatali. Numeroși agenți patogeni de natură fizică sau chimică, cum ar fi iradierile atomice, substanțele radioactive, razele X, sărurile unor metale grele: nichel, zinc, cobalt, mercur, plumb, anumite medicamente (teratogene) ca fizostigmina, chinina, ricina, unele citostatice, sulfamidele hipoglicemizante, steroizii, pot acționa încă din primele zile de viață intrauterină asupra celulelor germinative, producând fie distrugerea lui, fie apariția unor mutații genice, fie alterarea proceselor metabolice. Acțiunea lor nocivă a fost demonstrată pentru multe din substanțele citate mai sus prin experiențele pe animale iar pentru thalidomidă, chiar pe om. Se cunoaște de asemenea influența negativă asupra embriogenezei a substanțelor psihotrope opiacee, neuroleptice, antidepresive și chiar a unor tranchilizante.

Au fost descrise malformații grave somatice și nervoase însoțite de deficit psihic grav. Un exemplu bine cunoscut este acela al copiilor născuți de către mamele iradiate în cursul bombardamentelor atomice de la Hiroshima și Nagasaki. Ei au o înfățișare caracteristică, cu membrele lungi și capul mic. Sînt hipotrofici, prezintă malformații și suferă de oligofrenie profundă.

Creierul infantil poate fi afectat îndeosebi în etapa ulterioară de dezvoltare, în perioada de organogeneză și diferențiere laterală a sistemului nervos și a altor organe care durează pînă în lunile III—IV-a. În această perioadă capătă importanță patogenă infecțiile virale cum ar fi rubeola, boala incluziilor citomegalice, gripa (?), traumatismele fizice suferite de gravidă, tentativele mecanice de avort, boli cașectizante ale mamei ca tuberculoza, febra tifoidă, malaria, carențele alimentare.

De asemenea rămîn nocive pentru embrion majoritatea substanțelor chimice amintite anterior. Se pot produce fie inhibiții ale proceselor de diferențiere, fie devierea acestora către procese displastice, teratogenice, care au ca urmare constituirea a numeroase malformații nervoase și somatice. Dezvoltarea psihică este de regulă profund afectată. Înfațișarea bolnavilor este dizarmonică.

După L. Michaux și alți autori acțiunea diferiților agenți patogeni pare să fie nespecifică, embriopatiile prin factori chimici semănînd cu cele produse de către iradierile atomice și într-o anumită măsură de cele determinate de infecțiile virale. Cea mai bine cunoscută embriopatie este cea rubeolică.

În etapa următoare, *foetală*, între lunile 4—9 de viață intrauterină, creierul copilului deja constituit, aflat în plină creștere și diferențiere este supus acțiunii unor factori asemănători. În plus datorită permeabi-

lizării placentare, care permite trecerea unor protozoare ca toxoplasma, listeria monocitogenes, a spirochetelor și altor germeni, se pot produce infecții cerebrale grave.

De asemenea procesul normal de dezvoltare poate fi încetinit sau modificat în sens patologic și prin privarea fătului de substanțele nutritive esențiale în cursul îmbolnăvirilor grave ale mamei, a carențelor alimentare, sau în cazul malformațiilor placentare care împiedică schimburile normale între mamă și făt sau provoacă hemoragii uterine.

Parenchimul cerebral poate fi astfel distrus, sau dezorganizat prin procese necrotice, inflamatorii, vasculare, reparatorii sau distrofice. Se pot întâlni aspecte de oprire în dezvoltare ca microcefalii, microftalmii etc. Ca formă clinică de fetopatie se descrie toxoplasmoza.

Factorii perinatali. Încă din secolul XIX-lea, Bourneville a observat în antecedentele copiilor oligofreni existența unui număr crescut de accidente la naștere. Ele au fost atribuite inițial exclusiv dificultăților de ordin obstetrical, traumatizării mecanice a copilului în cursul trecerii prin filiera pelvi-genitală. Mai târziu s-a demonstrat că ele au o patogenie complexă, depinzând în egală măsură de rezistența fătului și de particularitățile mamei. Cîteodată rezistența fătului este atât de scăzută încît acesta va fi traumatizat și de o naștere ușoară. În acest sens, e edificator exemplul prematurilor, care furnizează majoritatea hemoragiilor meningocerebrale survenite la naștere (A. Minkowski). Circumstanțele de ordin obstetrical care contribuie la producerea traumatismelor la naștere sînt : nașterile prelungite sau precipitate, distociile de bazin (bazinul chirurgical, rahitic, lordotic, viciat prin luxație coxo-femurală), circulara de cordon, mărimea excesivă a fătului peste 4 000 g, prezența vicioasă facială, pelviană, transversă, aplicarea forcepsului la strîmtoarea superioară, manevrele instrumentale.

Traumatismul obstetrical poate fi mecanic sau histochimic prin oxigenarea insuficientă a fătului în timpul nașterii și folosirea anestezi-celor la mamă.

E probabil ca hipoxia sau anoxia prin efectul său difuz asupra creierului să producă mai ușor leziunile caracteristice oligofreniei, decît traumatismele localizate. Consecințele definitive ale traumatismului obstetrical fiind greu de apreciat rămîn încă controversate. După F. Ford, N. Toncescu ele reprezintă între 15—18% din sechelele cerebrale, iar Cl. Benda consideră că 25% din oligofreniile grave, îndeosebi cele însoțite de semne de focar, neurologice, sînt date de către accidentele la naștere. C. M. Drillien, în 1967 nota că în asemenea cazuri se asociază frecvent și epilepsia.

Noi considerăm că în aprecierea consecințelor unei nașteri accentul trebuie pus nu atît asupra circumstanțelor favorizante, obstetricale, materne sau legate de făt, cît pe existența unei suferințe neonatale propriuzise a copilului apărută imediat sau în zilele ce succed nașterii.

Suferința neo-natală poate fi mărturia indubitabilă a lezării sistemului nervos în această perioadă.

Tot în perioada neo-natală se poate produce icterul nuclear ca urmare a proceselor de izoimunizare în sistemele Rh, sau mai rar ABO.

Factorii postnatali. În perioada postnatală creierul poate fi lezat de numeroase procese patologice. Cele mai importante sînt encefalitele, meningoencefalitele, traumatismele cranio-cerebrale și encefalozele ce apar îndeosebi în primul an de viață în cursul toxicozei, a bronhopneumoniilor grave, a infecțiilor gastrointestinale. Sînt importante și carențele proteice prelungite, hipotiroidismul și intoxicațiile.

În această etapă intervin factorii sociali în dezvoltarea psihică. Ei sînt reprezentați de sistemul educativ, calitatea influențelor culturale ale familiei și mediului, starea economică a familiei care se reflectă în posibilitățile de studiu oferite copilului și relațiile afective care orientează interesele acestuia în sfera școlii sau din contră pot să le devieze către alte sectoare de activitate. Ei au fost discutați în parte cînd s-a prezentat sindromul de carență maternă, falsa oligofrenie și patogenia intelectului de limită. Studii epidemiologice au arătat că debiliții mintali provin din familii dezorganizate într-un procentaj mult mai mare decît normali (Cl. Benda) — însă interpretarea acestor date rămîne contradictorie.

Anatomie patologică. Se consideră că formele grave de oligofrenie sînt determinate de modificări organice cerebrale, reprezentate fie de tulburări de dezvoltare și diferențiere, fie de leziuni cîștigate ale țesutului nervos.

Pentru aprecierea tulburărilor de dezvoltare este necesar să fie precizate unele aspecte în legătură cu dezvoltarea normală a creierului. Astfel în legătură cu dezvoltarea cortexului cerebral, s-a stabilit că scizura silviană apare în luna III, cea rolandică în luna V, urmată la scurt timp de scizura calcarină și de cea parieto-occipitală internă. La începutul lunii VI începe formarea șanțurilor secundare. În luna VII aceste șanțuri se adîncesc în așa fel că în luna VIII scizurile primare și majoritatea șanțurilor secundare sînt evidente.

La naștere creierul normal are o greutate de 250—350 g cu regiunea post-centrală mult mai dezvoltată decît lobi frontalii și cu insula încă neacoperită (fig. 75). După naștere procesul de dezvoltare cerebrală continuă într-un ritm impetuos. La 3 luni greutatea sa este 450 g; la un an această cifră se dublează (900 g), iar la 2 ani creierul cîntărește în medie 1 200 g și are un aspect mult mai apropiat de cel al creierului matur. În general există un paralelism între greutatea creierului și dezvoltarea psihică; creierul deficienților mintal avînd de regulă greutatea sub normal cu excepția macrocefalilor tipici, care deși au un creier foarte mare rămîn imbecili sau idioți.

Paralel cu procesul de creștere în volum al creierului se desfășoară și procesul de diferențiere structurală a țesutului nervos. La începutul vieții intrauterine cortexul cerebral are numai un singur strat de celule nervoase imature, denumite neuroblaste, mărginite de celulele gliale primitive denumite spongioblaste. În scurt timp se diferențiază 2 straturi de celule nervoase, unul „granular“ cu celule mici rotunjite și altul „infragranular“ format din celule mari piramidale. Mai târziu apare un al treilea strat denumit „supragranular“, format din celule mici piramidale. Din aceste trei straturi prin diferențiere și maturare se vor forma cele 6 straturi neuronale prezente în izocortexul cerebral matur. La naș-

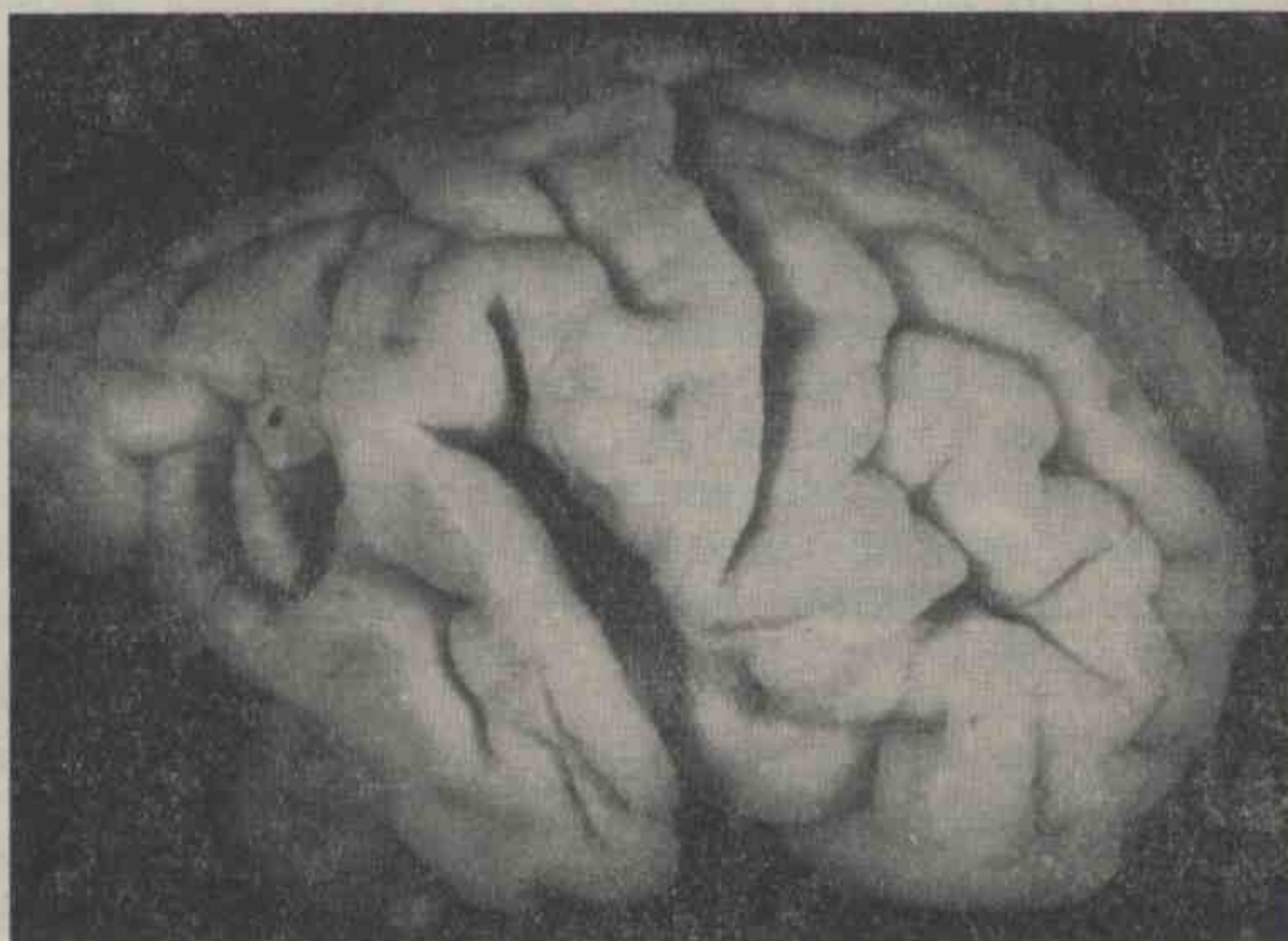


Fig. 75 — Creier normal de nou-născut, la termen. Se observă prezența scizurilor primare și a șanțurilor secundare, o dezvoltare lobară corespunzătoare vârstei, cu insula încă neacoperită.

tere stratificarea cortexului cerebral este încă incompletă, spațiul dintre neuroni este mic, iar neuronii mai au unele aparențe imature. Dezvoltarea defectuoasă a stratului infragranular în perioada prenatală va genera defecțiuni motorii congenitale. Lipsa sau hipoplazia stratului supragranular se corelează de regulă cu dezvoltarea insuficientă a facultăților intelectuale semnalate în majoritatea cazurilor de „oligofrenie primară simplă“ (Ford).

De mare importanță pentru geneza funcțiilor cerebrale este și procesul de mielinizare a fibrelor nervoase care începe în luna IV a vieții fetale și se accelerează evident imediat după naștere. La 2 ani toate fibrele nervoase sînt mielinizate, dar în unele tracte corticale de asocia-

ție teaca de mielină crește în grosime pînă la pubertate și chiar pînă la viața de adult. Procesul de mielinizare nu avansează însă la fel la indivizii de aceeași vîrstă. Se poate spune că există o relație strînsă între dezvoltarea funcțiilor cerebrale și mielinizare, deși anumite stadii ale unei funcții pot apare și în absența mielinizării (Landworthy și Minkowski).

Perfecționarea unei funcții este însoțită de o accelerare evidentă a mielinizării și Landworthy susține că mielinizarea ar putea fi rezultatul dezvoltării funcției și nu cauza ei.

Creșterea și diferențierea sistemului nervos central sînt dirijate de anumiți factori de influență care contribuie la dezvoltarea completă a structurilor sale.

După Herrick ar exista cel puțin 7 categorii de influență, dintre care unele pot contribui la soluționarea unor probleme clinice importante. Dintre acestea vom menționa cîteva mai importante.

Astfel, de exemplu, dacă organele vizuale, auditive sau olfactive nu sînt definit formate, căile lor centrale sînt și ele defectuos dezvoltate.

De asemenea lezarea extinsă a unei emisfere cerebrale produsă în perioada de creștere activă a creierului, este urmată de deficiența dezvoltării emisferei cerebeloase opuse, a hemipunții și a nucleului lenticular homolateral. Hipoplazia lenticulară explică aici apariția atetozelor la cazurile cu asemenea leziuni. Tot în acest sens s-a observat că și leziunile cu caracter localizat, produse de asemenea în perioada de creștere a creierului sînt urmate de întîrzierea sau oprirea dezvoltării sale globale și de insuficiența dezvoltării funcțiilor psihice.

Procesul anatomo-patologic fundamental observat în oligofreniile grave este constituit din întreruperea sau întîrzierea dezvoltării cerebrale asociate cu tulburări de diferențiere sau de maturizare a structurilor țesutului nervos. Acest proces complex poate evolua ca un factor organic primar (determinat genetic) dar de cele mai multe ori el este secundar, consecutiv unor leziuni cerebrale (determinate exogen) și care influențează negativ evoluția dezvoltării cerebrale.

Aspectele anatomo-patologice cerebrale ale oligofreniilor pot fi sistematizate în trei grupe principale și anume :

I. Grupa modificărilor organice determinate prenatal (A. prin tulburările de dezvoltare, B. displazii neuroectodermale, C. prin tulburări metabolice). II. Grupa modificărilor organice determinate paranatal și natal. III. Grupa modificărilor organice determinate postnatal.

I. *Grupa modificărilor organice determinate prenatal.*

A. *Prin tulburări de dezvoltare.* Dintre acestea face parte microcefalia.

a) *Microcefalia* este cunoscută sub forma a două variante principale :

1. *microcefalia adevărată* sau „genetică“ în care creierul rămîne foarte mic, însă e uniform subdezvoltat, simetric, avînd cerebelul ceva

mai dezvoltat decât emisferele cerebrale. Aspectul exterior este mult simplificat mergînd pînă la lipsa unor scizuri primare (fig. 76). Există o importantă hipoplazie a lobilor frontali iar aria piriformă temporală ocupă o suprafață largă, mărginită de o scizură rinală evidentă. Circumvoluțiunile pot fi voluminoase (pahigirie), foarte subțiri, cu aparență supranumerică (microgirie) sau imprecis conturate (agirie). Cortexul cere-

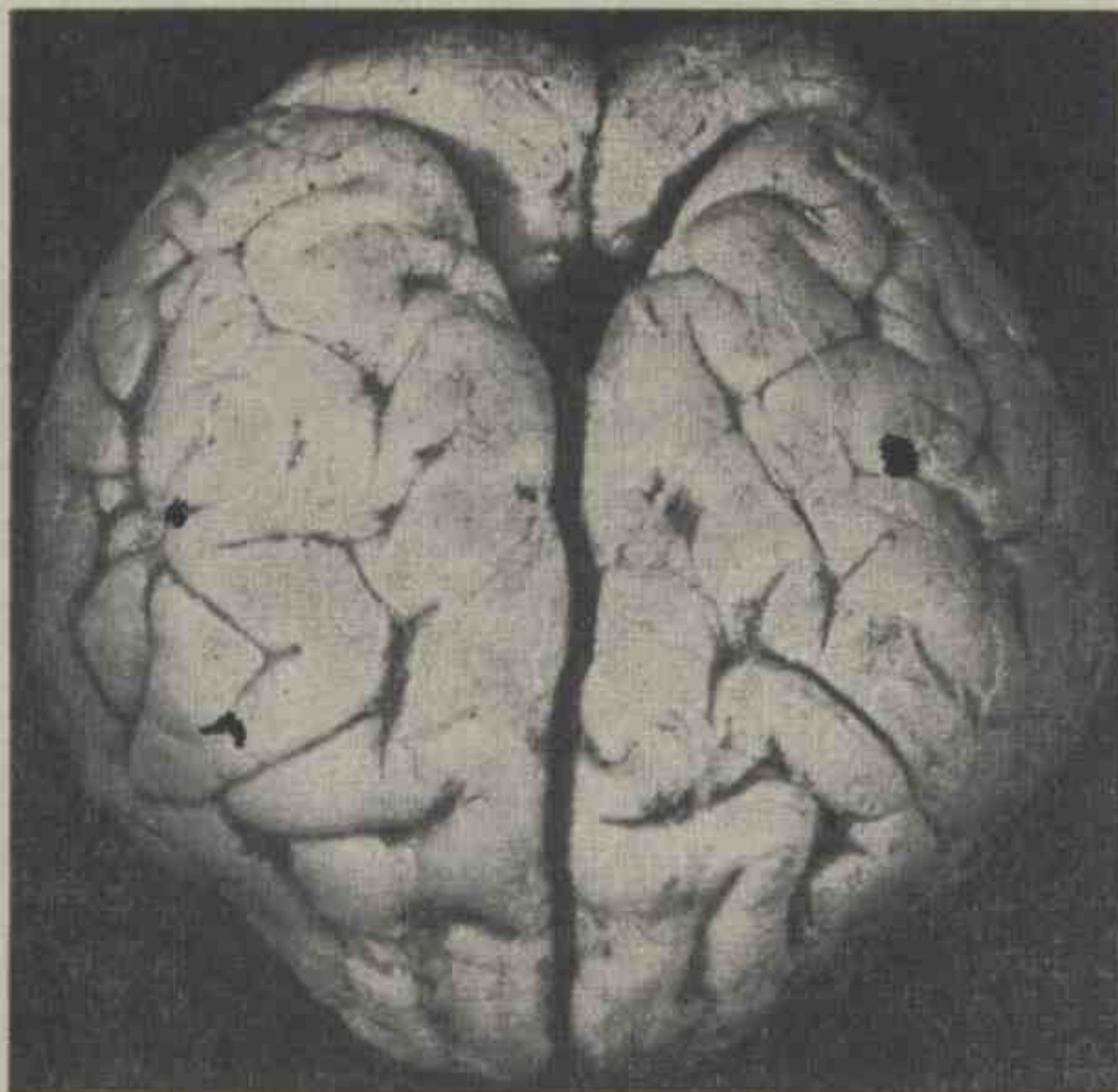


Fig. 76 — *Microcefalie „adevărată”*. Creier de 215 g la 1 an și 8 luni. Aspect exterior mult simplificat, cu scizura Rolando parțial formată. Marcată hipoplazie a lobilor frontali. Cerebelul proeminent la nivelul polilor occipitali.

bral rămîne incomplet stratificat avînd numai 4 straturi de neuroni imaturi dispuși în coloane, iar din loc în loc se infiltrează substanța albă, realizînd aspecte de heterotopie. Fasciculele de fibre nervoase sînt subțiri cu aspect hipoplazic și mielinizare redusă. În țesutul nervos nu se evidențiază leziuni degenerative sau inflamatorii. Această formă de microcefalie este frecvent familială (s-au descris familii și cu 7 copii microcefali) (Whitney) (fig. 77).

2. *Microcefalia „relativă” sau exogenă*. Creierul este mai mare decât în forma genetică, însă totdeauna sub greutatea normală. Există frecvent anumite zone corticale asimetrice, restrînse, de microgirie sau de ulegirie (scleroză atrofică lobară). Întirzierea în dezvoltare afectează creierul în mod neuniform iar în țesutul nervos se observă leziuni degenerative însoțite de scleroza conjunctivo-glială, ca rezultat al acți-

unii unor procese patologice de natură exogenă (inflamații, traumatisme, intoxicații) (fig. 78).

b) *Macrocefalia sau megalencefalia* este considerată ca o displazie ectodermală globală, de obicei de cauză obscură. Creierul poate ajunge până la o greutate de 2 800 g (Ford) și aspectul său exterior este complex cu aparență de circumvoluțiuni și șanțuri supranumerare. Cortexul este foarte gros iar substanța albă abundentă și de consistență crescută.



Fig. 77 a, b — *Microcefalie*, cu nedezvoltarea neurocraniului, fruntea teșită, îngustă, absența boselor frontale, volumul mic al cutiei craniene. Nivel mintal de imbecilitate; a se remarca buna dispoziție (prin bunăvoința dr. V. Cremene).

Microscopic, cortexul cerebral este format din neuroni imaturi, voluminoși, fără corpuseculi Nissl, cu neurofibrile incomplet dezvoltate. Nu se observă modificări în substanța albă cerebrală.

c. *Hidrocefalia internă* se produce prin acumularea în exces de lichid cefalorahidian și creșterea consecutivă a presiunii în sistemul ventricular cerebral. Cele mai frecvente forme sînt :

1. *Hidrocefalia ocluzivă*, produsă prin blocarea circulației lichidului cefalorahidian datorită unor obstacole la nivelul găurii Monro, a apeductului lui Sylvius sau a găurii lui Magendie.

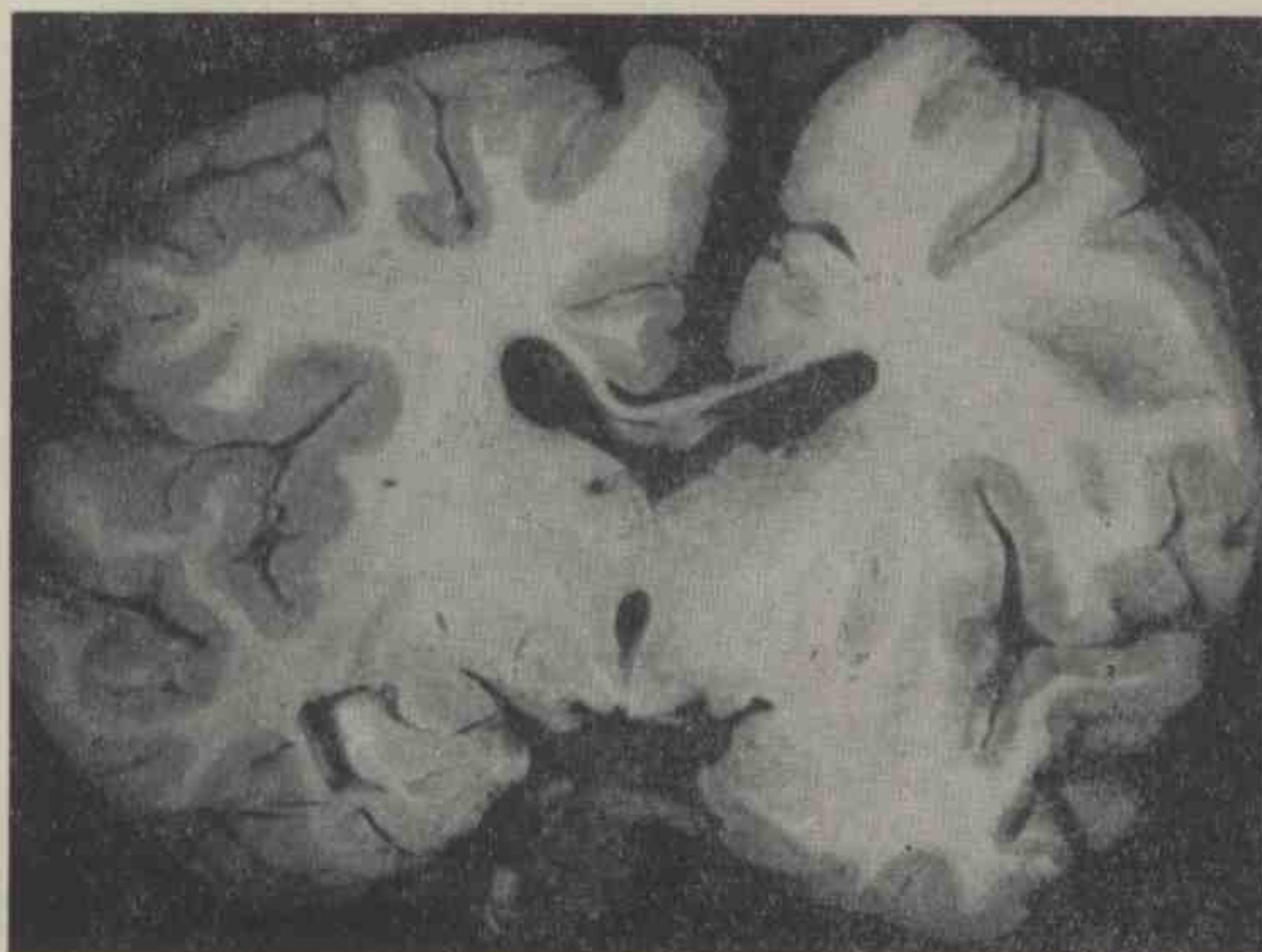


Fig. 78 — Microcefalie „relativă” (exogenă), consecutivă hipoxiei prelungite de travaliu. Creier de 780 g la 3 ani și 5 luni. Pachigirie și hipoplazia substanței albe cerebrale, cu mare predominanță la nivelul corpului calos.

Obstacolul se poate produce prin procese patologice exogene dar și prin lipsa de dezvoltare (atrezie) a orificiilor. Menționăm hidrocefalia prin atrezia găurii Magendie și rahischizis cerebelos (sindrom Dandy-Walker) și cea prin atrezia apeductului lui Sylvius care este considerată ca o defecțiune familială (Bickers și Adams).

2. *Hidrocefalia aresorbțivă*, produsă prin împiedicarea resorbției lichidului la nivelul vilozităților arahnoidiene, ca urmare a îngroșării și fibrozării leptomeningelor, consecutivă unor infecții sau hemoragii (fig. 80).

Deseori aceste două forme sînt asociate. În hidrocefalia internă, țesutul cerebral este comprimat, prezentînd grade variabile de atrofie. Cortexul este foarte subțire și cu circumvoluțiunile turtite, sistemul ventricular este mărit în mod variabil, septul pelucid este subțiat, plexurile coroidiene sînt atrofiate.

d) *Porencefalia „adevărată”* sau „*schizencefalia*”, este o defecțiune cerebrală congenitală, produsă prin lipsa de închidere a tubului neural la capătul oral. Se caracterizează printr-o deschizătură la suprafața cre-

ierului, crateriformă, cu pereți netezi, care comunică cu spațiile sub-arahnoidiene dar și cu ventriculul lateral; leptomeningele nu prezintă modificări. Uneori acest defect este bilateral și determină o importantă întârziere în creșterea globală a creierului (fig. 81).

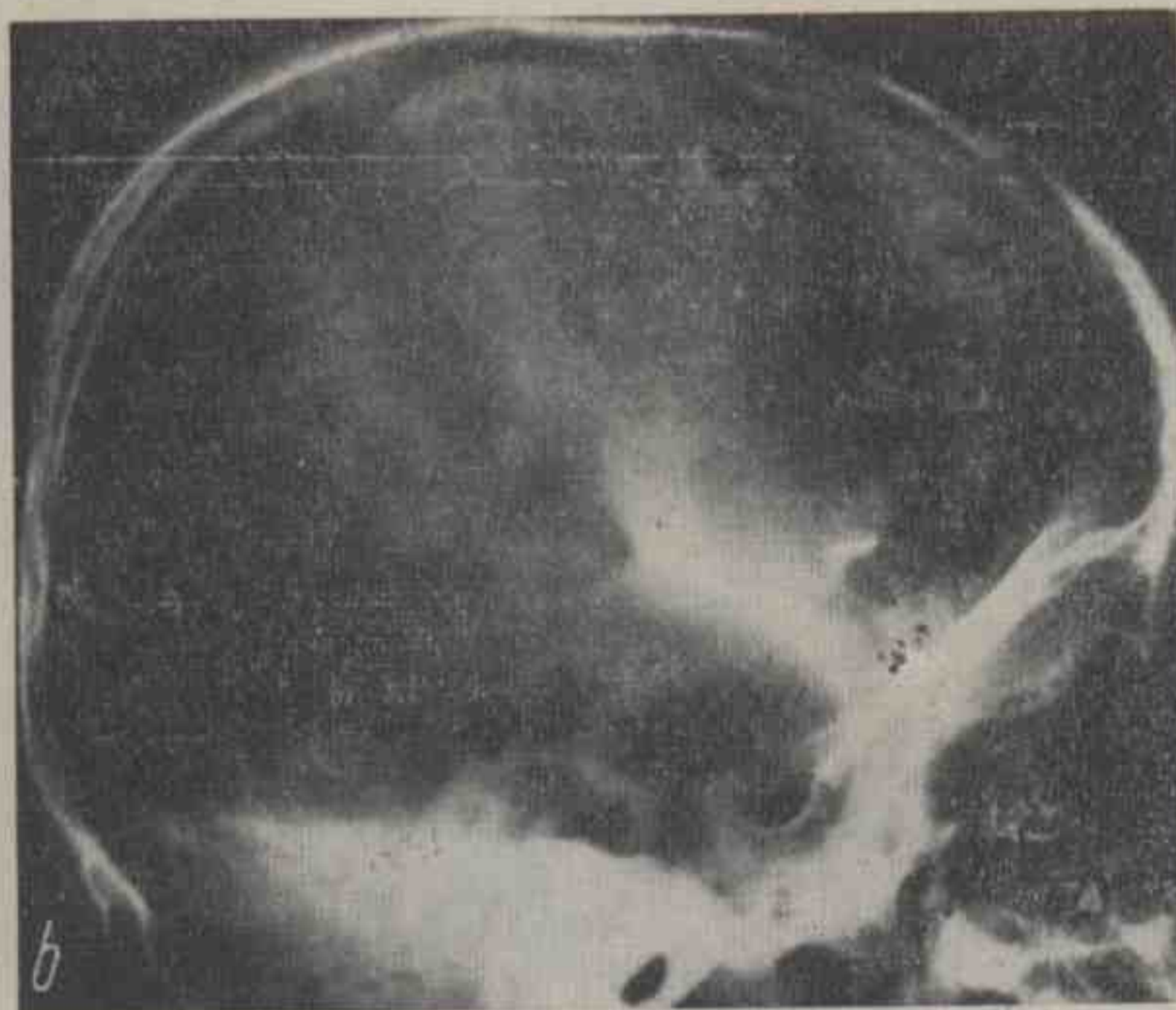
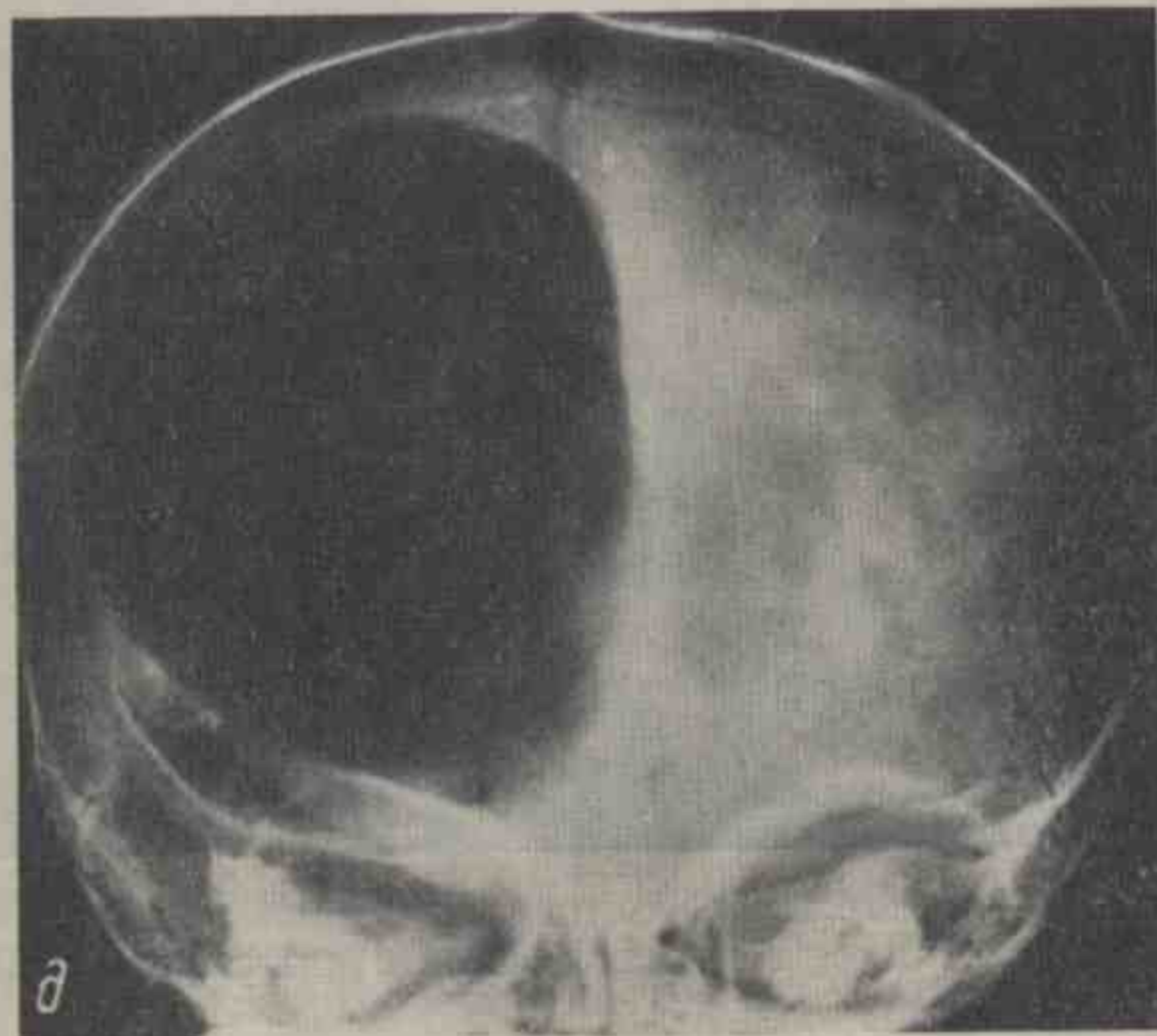


Fig. 79 a, b. — Oligofrenie — nedezvoltare encefalică. Copilul V.V., de 5 ani și 3 luni, cu oligofrenie, fără antecedente patologice deosebite. Radiologic [pneumoencefalografie totală, față (a) și profil (b)]: aerul introdus suboccipital injectează ventriculul lateral drept, care ocupă aproape tot conținutul emisferei craniene. Ventriculul lateral stâng se schițează slab pe imaginea de față, hidrocefal. Pe cele 2 incidențe, în regiunea frontală stângă, se pune în evidență o gaură de trepan pentru o biopsie cerebrală.

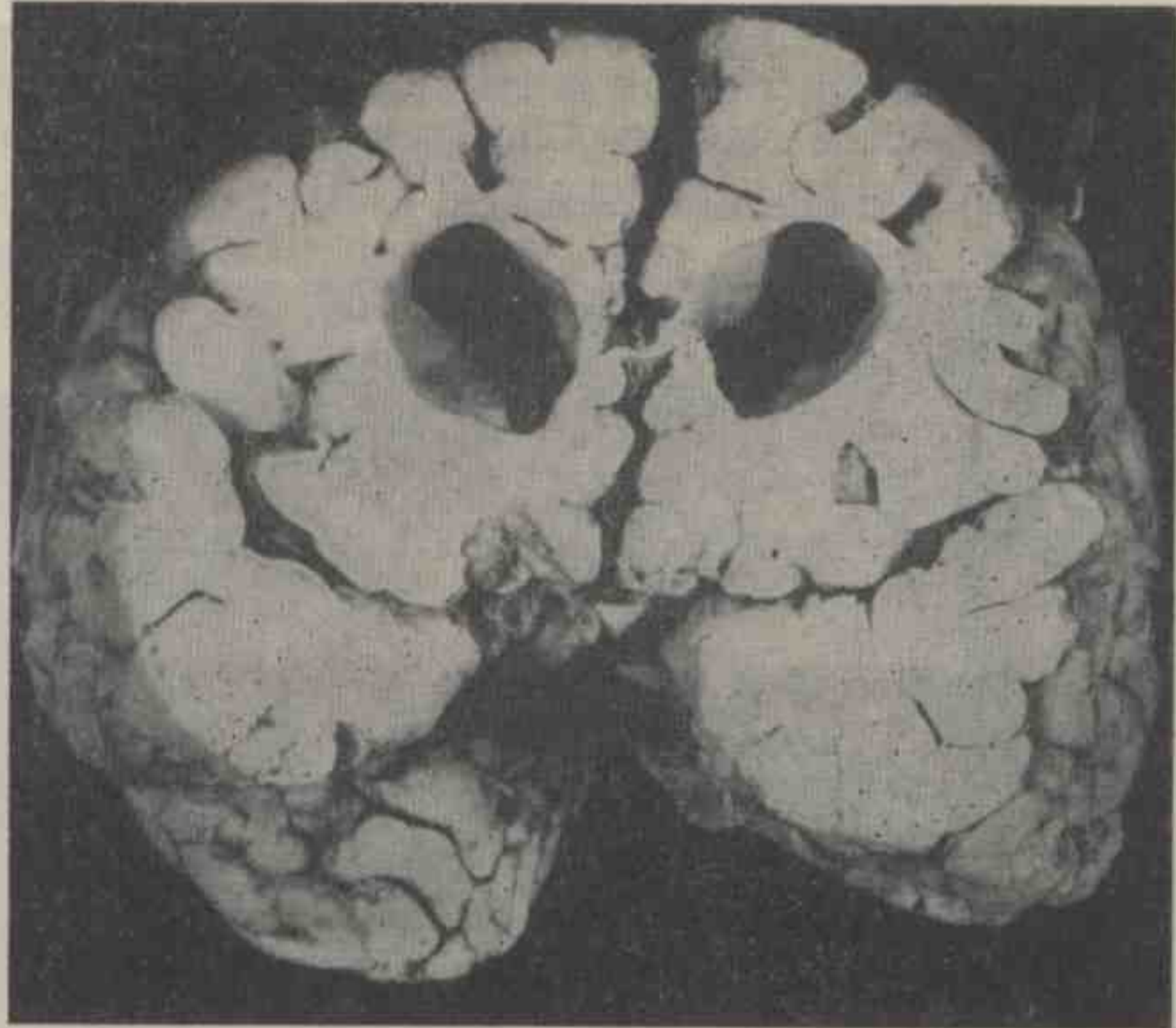


Fig. 80 — Hidrocefalie „aresorbtivă“ la un microcefal cu marcată leptomeningită cronică și microgirie (encefalopatie postinfecțioasă).

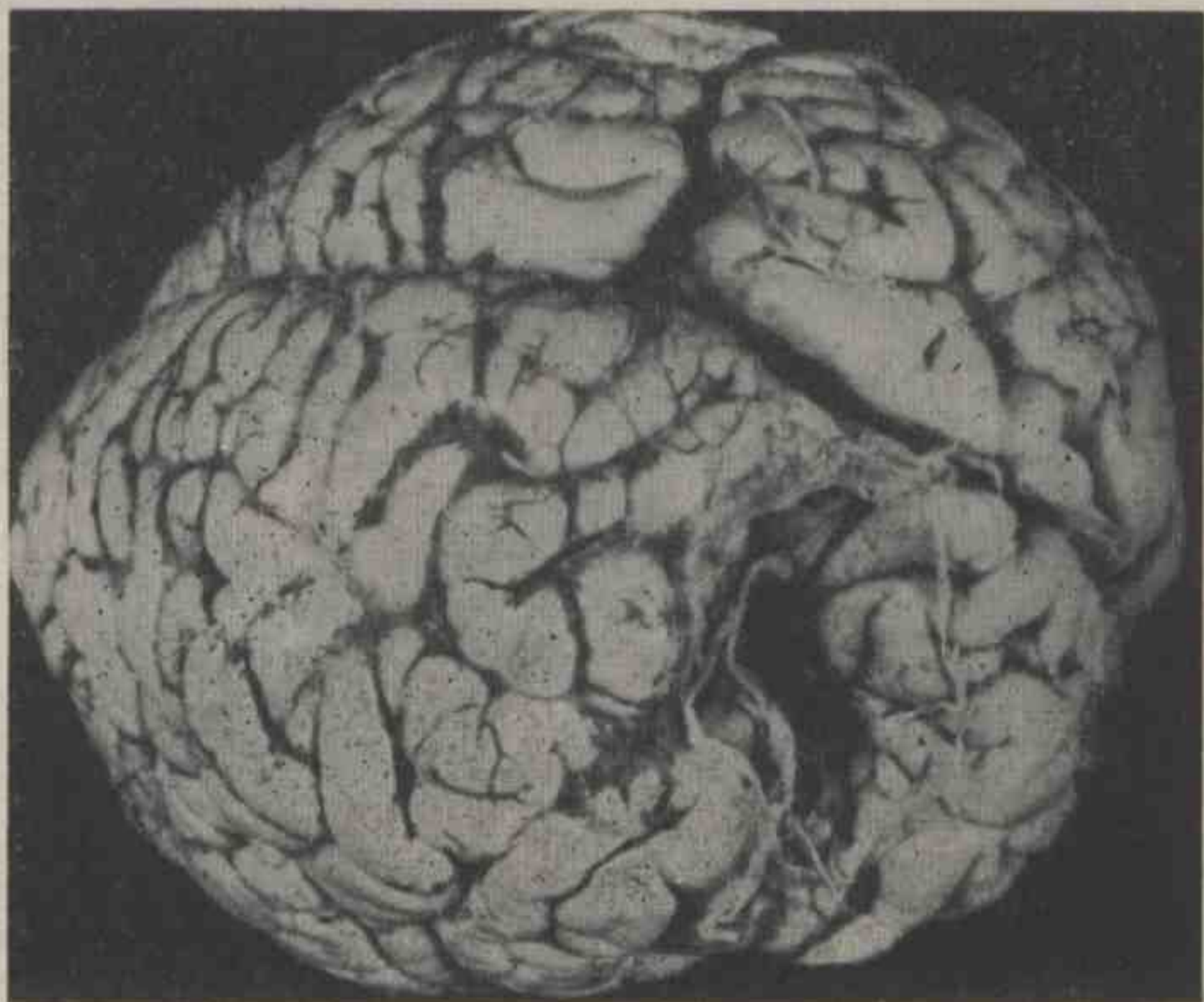


Fig. 81 — Porencefalie „adevărată“ (schizencefalie), prin defect de închidere a tubului neural la capătul oral.

e) *Porencefalia „falsă“ sau „encefalomalacia“* este o leziune chistică de mărime variabilă, produsă prin degenerarea țesutului nervos, consecutivă unui focar de hemoragie sau infarctizare. Se descriu 2 variante (după Schwartz) :

1. tipul periferic, în care leziunea distruge și scoarța cerebrală comunicând cu spațiul subarahnoidian ;

2. tipul central, în care leziunea este profundă, localizată în vecinătatea ventriculului, cu care însă nu comunică. Cavitatea respectivă plină cu lichid gălbui sau incolor, cu pereții neregulați, este traversată de lame fibroase și înconjurată de o zonă de scleroză conjunctivo-glială. Leziunea poate fi și bilaterală și se însoțește de întârzierea globală a dezvoltării creierului. Neurologic se manifestă prin hemiplegii congenitale sau diplegie spastică.

B. *Prin displazii neuroectodermale*

Displaziile neuroectodermale se produc datorită unor tulburări de diferențiere a ectodermului din care se dezvoltă sistemul nervos central. Se formează astfel proliferații blastomatoase, malformative, care interferează procesul de dezvoltare normală a creierului. Cele mai importante boli cu caracter ereditar sînt :

a) *Neurofibromatoza sau boala Recklinghausen*, în care se formează tumori pe traiectele nervilor (neurofibroame), asociate cu alte malformații. Cazurile care ajung la oligofrenie sînt numai cele în care se produce concomitent și o proliferare glială periapeductală care blochează apeductul Silvius iar hidrocefalia internă consecutivă determină o degradare cerebrală progresivă.

b) *Scleroza tuberoasă sau boala Bourneville* este o displazie blastomatoasă ectomezodermică, la care pe lângă alte malformații se formează în creier niște tuberozități superficiale, dure, gălbui, moderat proeminente. Aceste formațiuni se dezvoltă în scoarța cerebrală prin proliferare de neuroblaste și de celule gliale imature, deseori cu apariție de forme gigante. Citoarhitectura corticală este tulburată, iar fibrele nervoase sînt demielinizate în aceste regiuni. Pot exista și formațiuni tumorale, profunde în jurul ventriculului pe care cîteodată îl invadează. În general creierul cu scleroză tuberoasă se dezvoltă insuficient și apare o microcefalie relativă.

c) *Angiomatoza encefalo-trigeminală sau boala Sturge-Weber* este caracterizată printr-o proliferare angiomatoasă capilaro-venoasă avînd o localizare bipolară : una centrală în leptomeninge și creier și alta periferică în teritoriul cutanat inervat de nervul trigemen. Angioamele meningocerebrale se dezvoltă pe pielea feței și în regiunea occipitală a creierului, extinzîndu-se cîteodată pînă ocupă un emisfer în întregime. Procesul este aproape întotdeauna unilateral și antrenează o întârziere evidentă în creșterea regiunii interesate care capătă un aspect atrofic. Microscopic se observă o proliferare de vase mici cu pereți subțiri, îngrămădite în pia mater și în cortex, care antrenează leziuni degenera-

tive ale neuronilor cu o proliferare glială relativă. Concomitent se formează mici depozite de calciu, mai ales în straturile 2, 3 ale cortexului. În formele mai extinse creierul prezintă modificări globale (fig. 84).

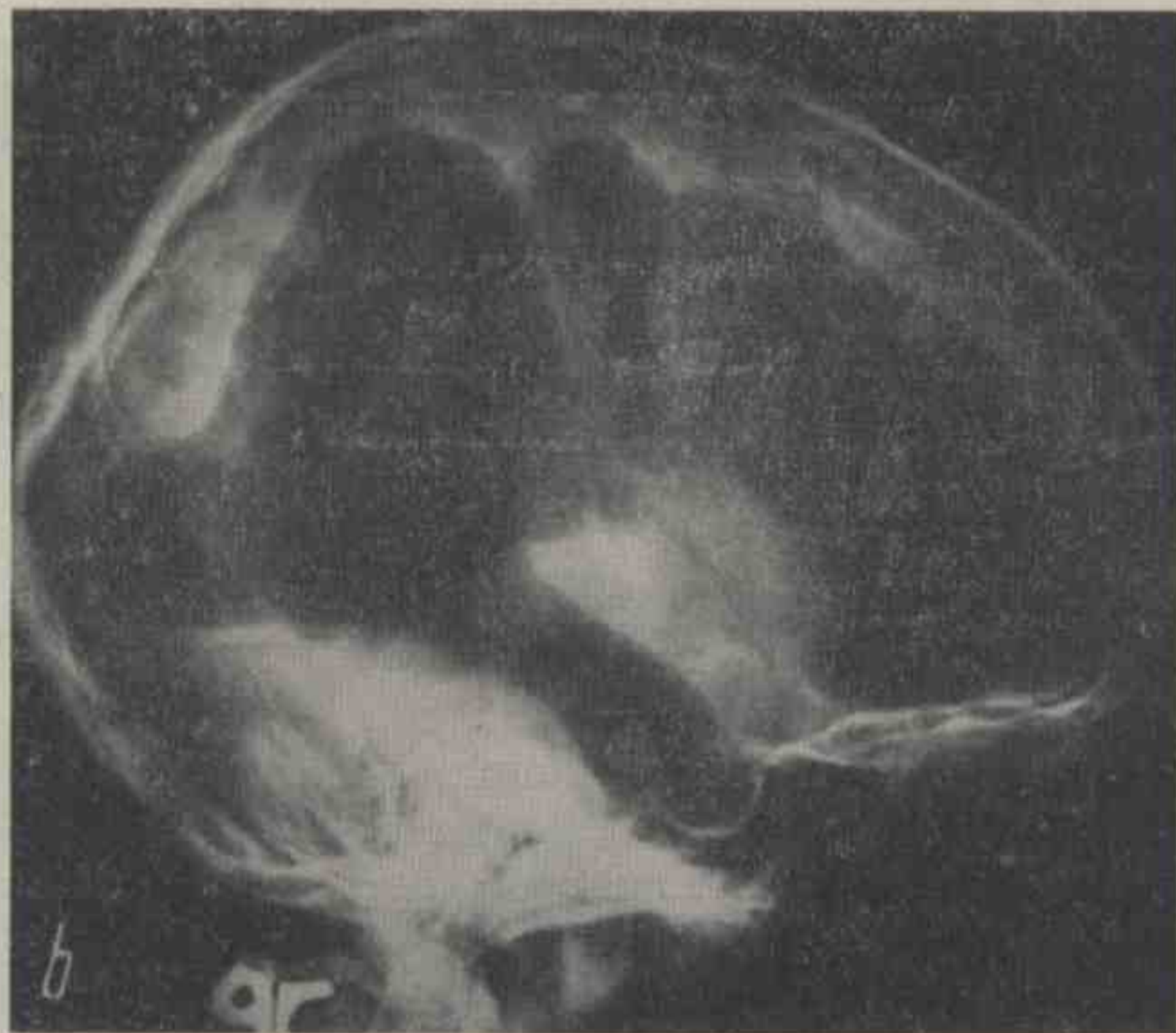
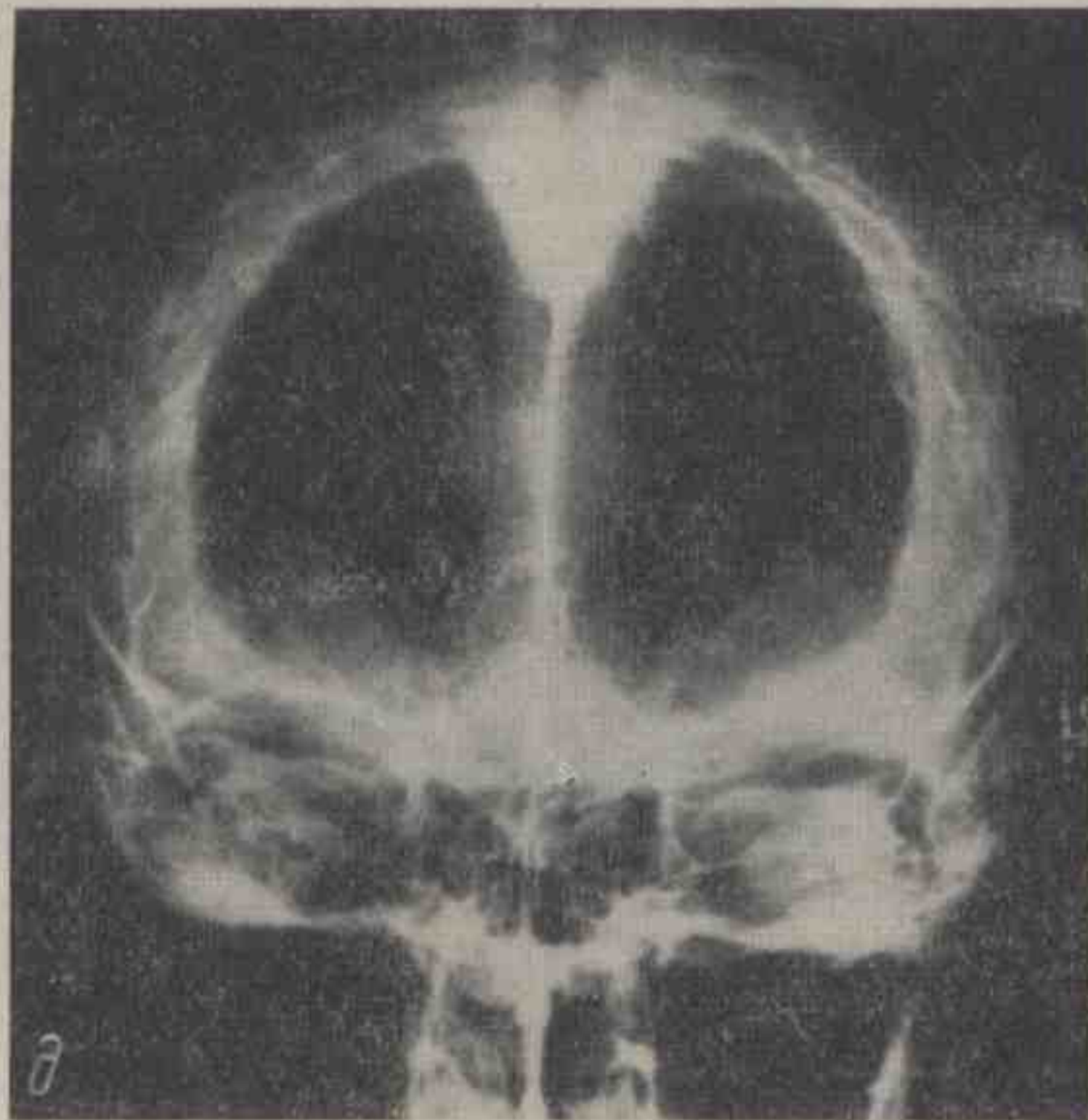


Fig. 82 a, b. — Hidrocefalie internă. H.M., de 17 ani, cu oligofrenie și crize comițiale de la vârsta de 14 ani. Radiologic [pneumoencefalografie totală față (a) și profil (b)] : marcată hidrocefalie internă. Sistemul ventricular injectat cu aer ocupă aproape întreg conținutul cranian, substanța nervoasă cerebrală fiind redusă la o grosime de câțiva centimetri.

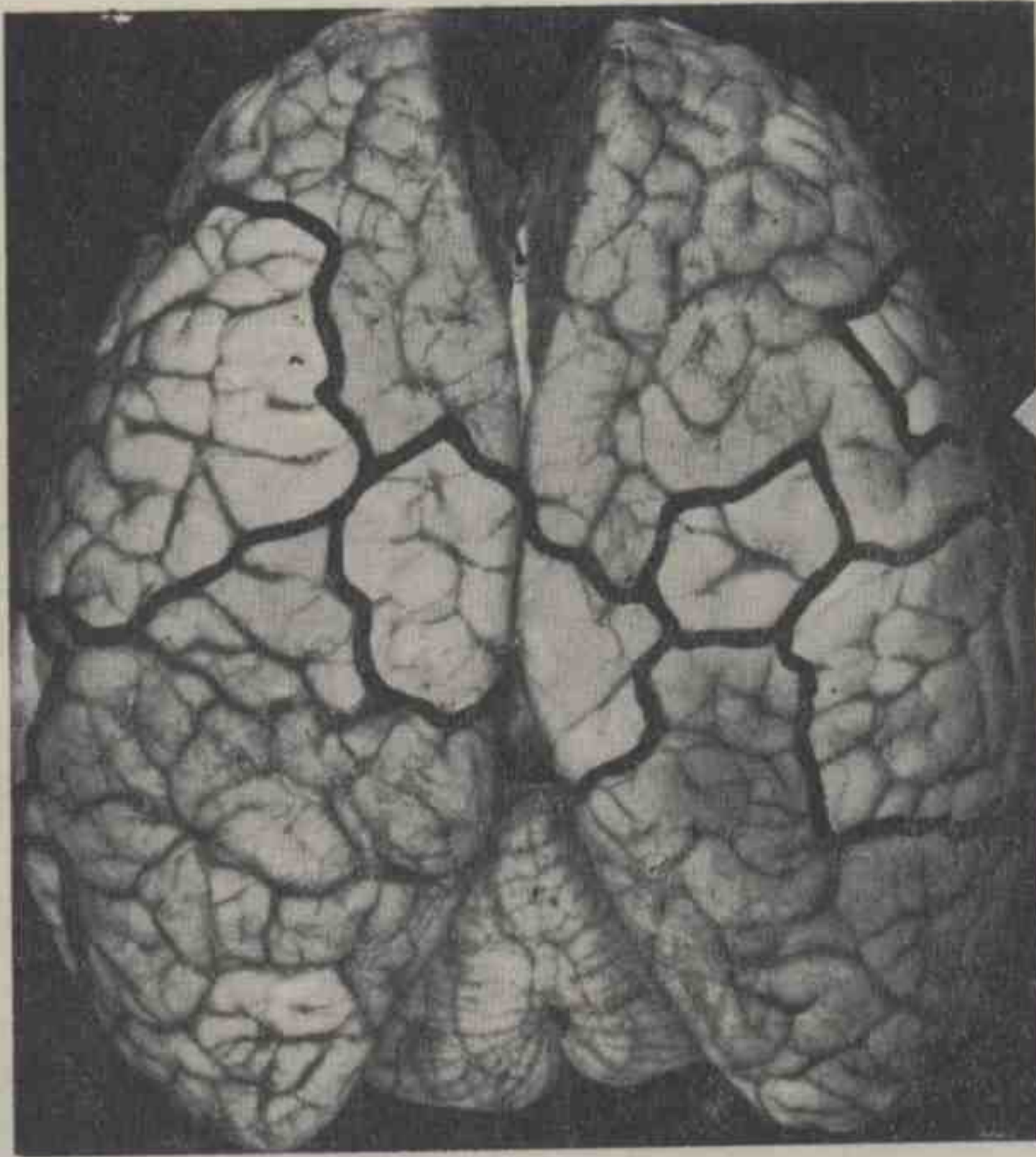


Fig. 83 — Scleroză tuberoasă. Numeroase formațiuni blastomatoase corticale, evidente la suprafața ambelor emisfere cerebrale.

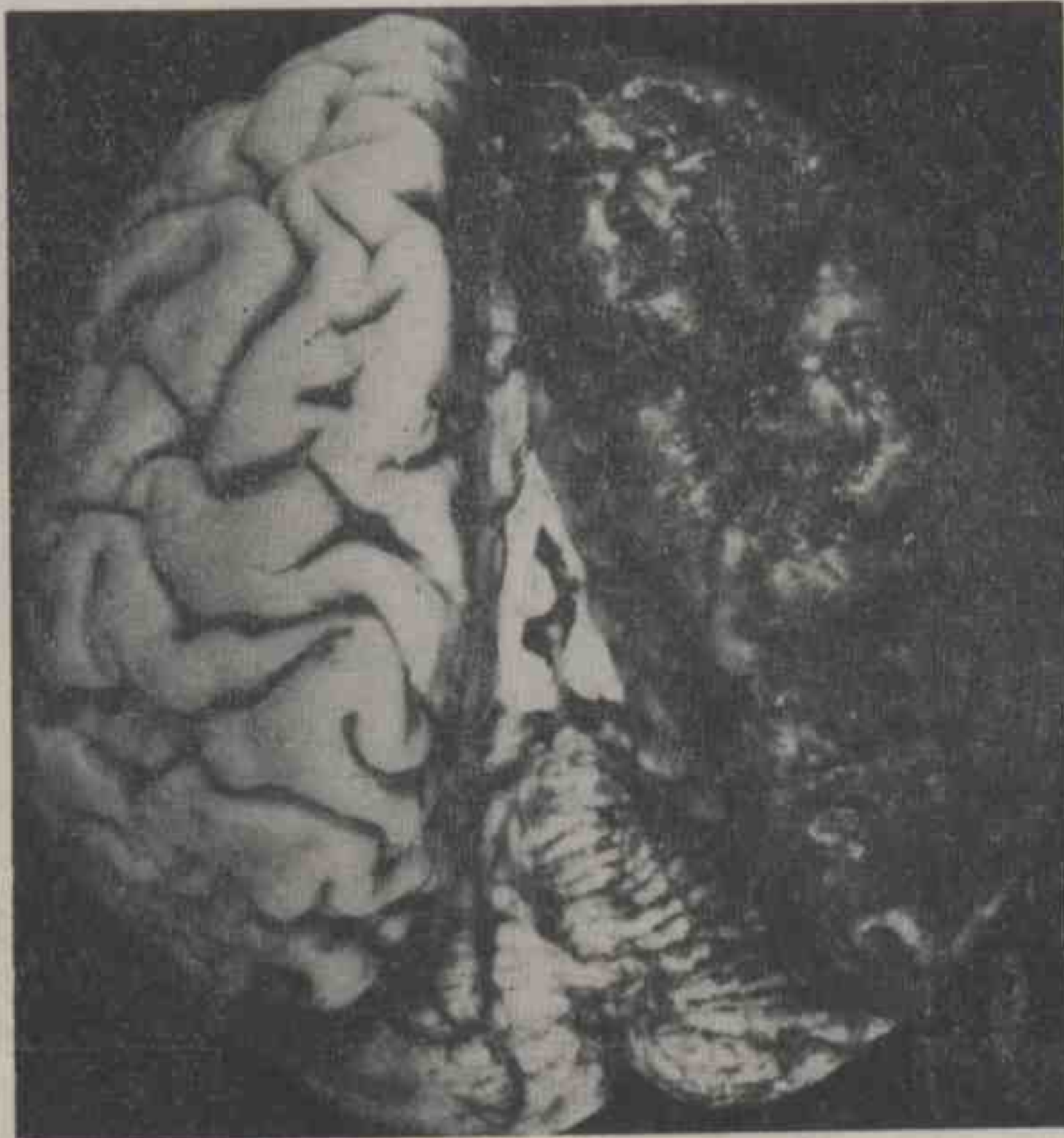


Fig. 84 — Angiomatoză cerebrală (boala Sturge-Weber), cu interesarea totală a emisferei drepte (caz studiat de dr. S. Collino).

C. *Prin tulburări metabolice.* Perturbările biochimice metabolice influențează sistemul nervos central printr-un proces degenerativ lent, progresiv, care afectează îndeosebi neuronii: cele mai cunoscute boli metabolice ereditare sînt: 1) *lipidozele* produse prin tulburări ereditare

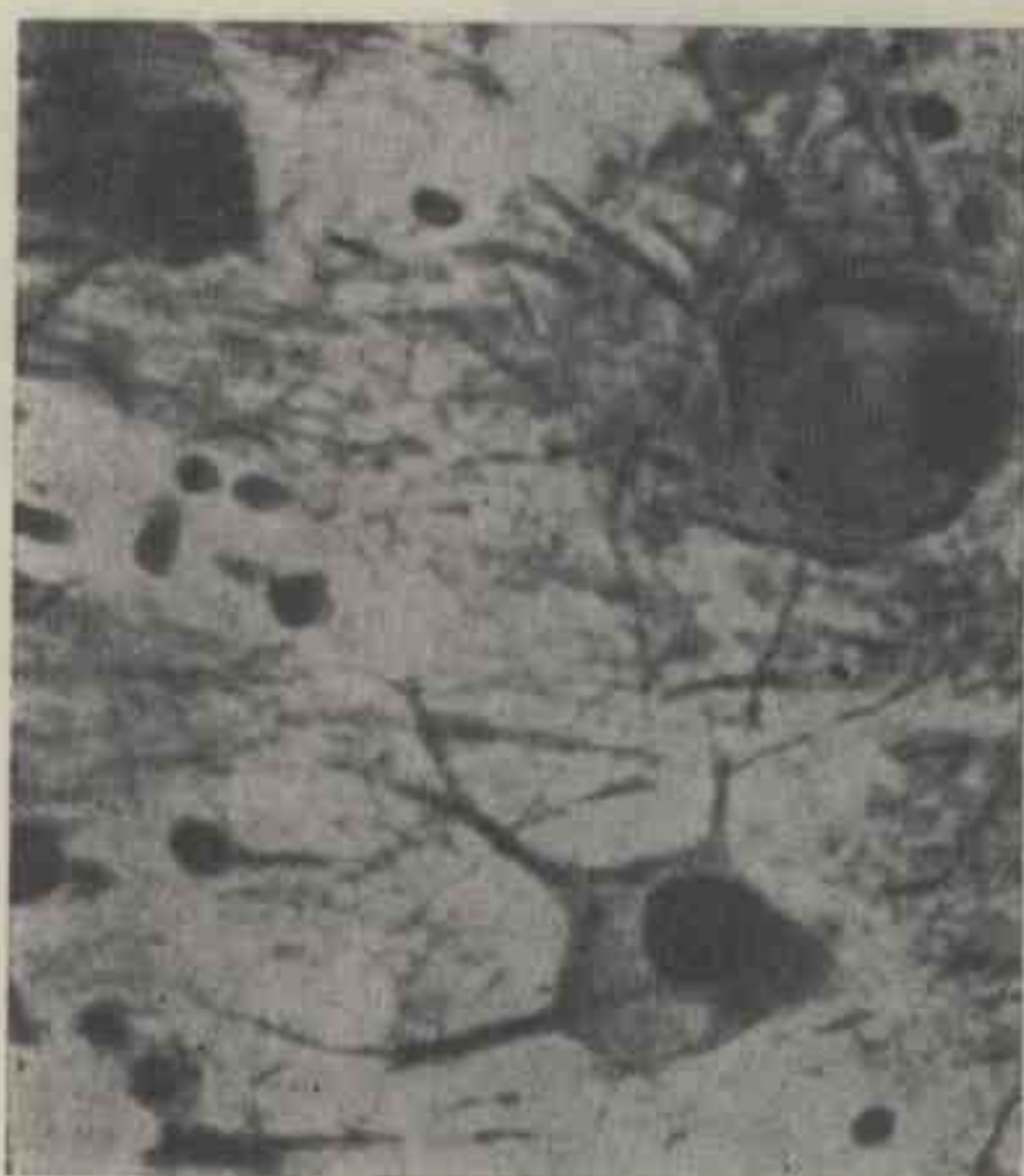


Fig. 85 — *Idioție amaurotică.* Neuroni din cortexul cerebral frontal, cu modificări degenerative avansate.

ale metabolismului lipidic. Datorită dificultăților în catabolismul unor fracțiuni lipidice ele se acumulează în exces și infiltrează țesutul nervos. Cele mai cunoscute sînt:

a) *Idioția amaurotică, forma infantilă sau boala Tay-Sachs* în care celulele nervoase sînt pline cu fracțiuni lipidice din grupa ganglioazelor (Thannhauser). Macroscopic, dacă boala evoluează un timp mai lung creierul este mărit de volum pe cînd cerebelul și trunchiul cerebral rămîn mult mai mici. Microscopic se constată umflarea neuronilor care capătă un contur rotunjit, conțin fine granulații în citoplasmă și prezintă o deplasare a nucleului și a neurofibrilelor spre periferie. Într-un stadiu mai avansat nucleul și neurofibrilele sînt dezintegrate și în final se produce o evidentă dispariție neuronală. Procesul degenerativ interesează

întregul sistem nervos central însă sînt afectate cu predominantă cortexul cerebral, ganglionii bazali și cerebelul. Concomitent se produc demielizări întinse ale fibrelor nervoase și o hiperplazie glială uneori cu aspect monstruos. Ficatul și splina nu sînt afectate (fig. 85).

b) *Boala Gaucher* forma infantilă, pare să fie rezultatul unei tulburări enzimatice care deranjează sinteza dar mai ales catabolismul cerebrozidelor (Schettler). Leziunile sînt localizate în splină, ficat și măduva osoasă, ulterior putînd interesa și creierul. Modificările anatomo-patologice sînt asemănătoare cu cele din idioția amaurotică. Frațiunea lipidică acumulată în viscere este cherazina, o cerebrozidă care nu poate fi evidențiată și în neuroni. Nu s-a putut însă clarifica compoziția chimică a fracțiunii lipidice infiltrative (Thannhauser).

c) *Boala Niemann-Pick cu degenerare cerebrală.* Aici se presupune o deficiență enzimatică care împiedică scindarea sfingomielinelor (Schettler), care fiind în exces se depozitează masiv mai ales în ficat și în splină. Creierul este deseori interesat, leziunile fiind asemănătoare cu cele din idioția amaurotică, cu deosebirea că aici se produce o lezare infiltrativă întîi a elementelor mezodermale (vasele cerebrale) și apoi a neuronilor.

2) *Tulburările metabolismului proteinic.* Cea mai cunoscută este oligofrenia „fenil-piruvică” sau „fenil-cetonuria”. Se crede că afectarea sistemului nervos se produce prin efectul toxic al ortotirozinei și al ortotiraminei, ambele produse intermediare rezultate din fenilalanină

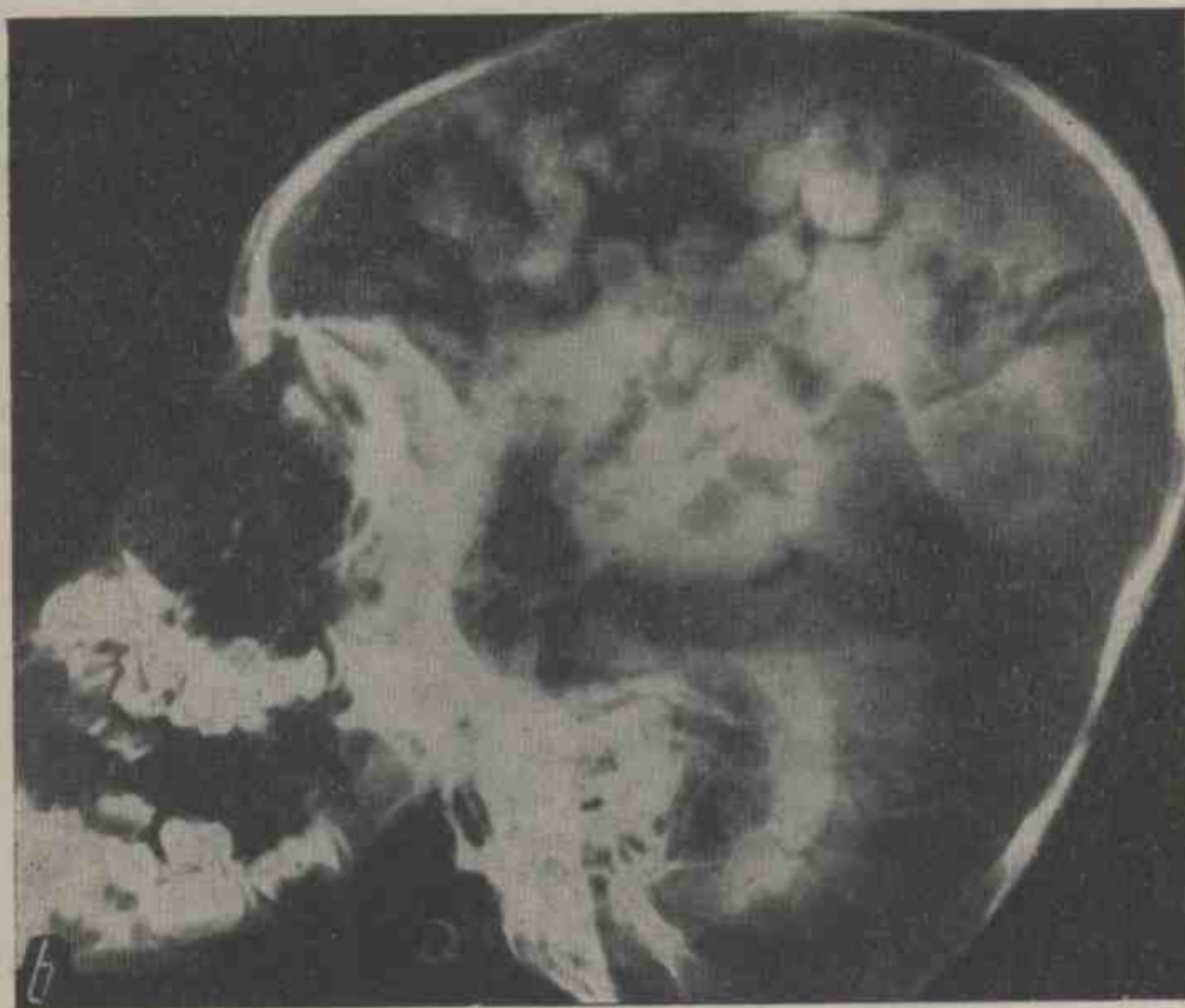
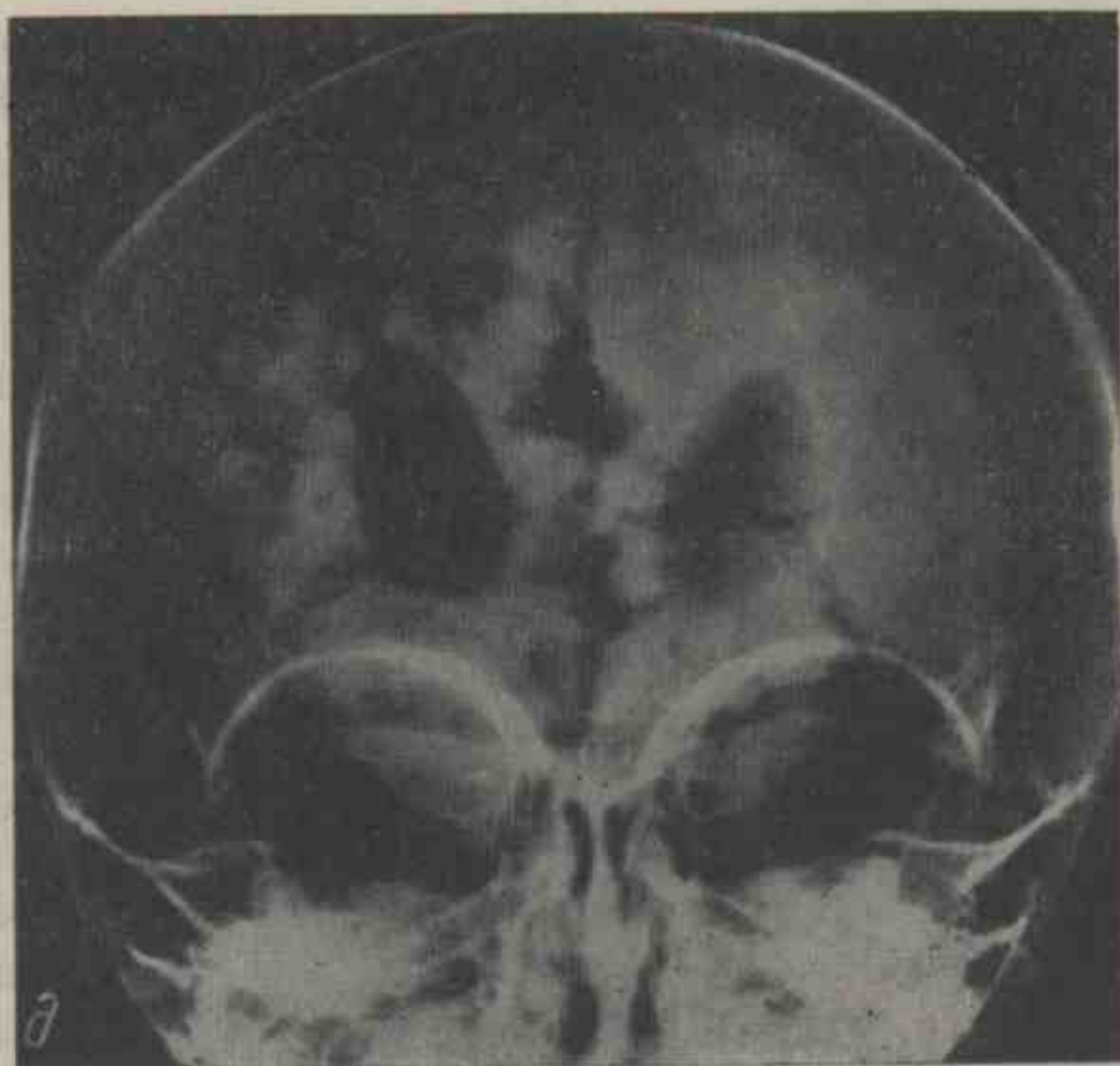


Fig. 86 a, b. — Malformație cerebrală (agenezie de corp calos). Bolnavul F.H., de 2 ani și 6 luni, fără antecedente patologice, cu crize jacksoniene de partea stângă și întârziere psihomotorie.

Radiologic [pneumoencefalografie totală față (a) și profil (b)] : hidrocefalie internă asimetrică.

Accentuată dilatare a spațiilor subarahnoidiene în regiunea fronto-parietală. Ventriculii laterali prezintă o îndepărtare importantă, aerul infectat interemisferic insinuându-se evident între cei 2 ventriculi, înlocuind astfel zona corpului calos și a septului pelucid, formațiuni anatomice care lipsesc.

(F. E. Ford). Macroscopic creierul are o greutate subnormală fără alte modificări. Microscopic se observă în general o mielinizare defectuoasă a fibrelor nervoase și demielinizări ale fasciculelor corticopontine. În cortex se constată șiruri neuronale însoțite de proliferare glială și corpi granuloși încărcăți cu lipide în jurul vaselor.

Cl. Benda consideră că se produce un proces lent de degenerare a substanței albe, pe un fond de întârziere a mielinizării, determinată de intoxicarea îndelungată a neuronilor.

II. *Grupa modificărilor organice determinate paranatal și natal* constituie rezultatul lezării creierului copilului, imediat înainte sau în timpul travaliului, de regulă prin tulburări cerebrale, hemodinamice și anume: edemul cerebral și hemoragii meningo-cerebrale localizate sau difuze.

Edemul cerebral este o consecință a tulburărilor hemodinamice intracraniene acute care determină insuficiența aportului de oxigen către creier (hipoxia sau anoxia cerebrală). Hemoragiile se produc prin contuzie cerebrală (rupturi vasculare) sau printr-un proces de eritrodiapedeză masivă cauzat de anoxia cerebrală. Anoxia, edemul și hemoragia produc necroze ale țesutului nervos, care se organizează sub formă de sechele lezionale cerebrale. Cele mai importante sînt porencefalia cîștigată (encefalomalacia), scleroza lobară atrofică, de mărime variabilă sau un tip particular de leziune denumită „status marmoratus” al ganglionilor bazali, ce reprezintă o consecință a anoxiei corpilor striati. Această leziune e constituită din mici zone necrotice, perivascularare, mărginite de zone de țesut nervos degradat, cu neuroni rarefiați și proliferare glială reacțională. Leziunile deși au un caracter localizat, datorită proliferărilor conjunctivo-gliale și focarelor de scleroză pe care le produc, într-un creier în plină dezvoltare, vor constitui un factor de influență negativă pentru dezvoltarea și diferențierea ulterioară a creierului. Consecința acestor leziuni sechelare va fi subdezvoltarea psihică, care poate prezenta aspecte grave, mai ales dacă leziunile sînt bilaterale.

III. *Grupa modificărilor organice determinate postnatal*. Creșterea și maturizarea sistemului nervos central se realizează în cea mai mare măsură în primii 2 ani de viață, de aceea unele leziuni din această perioadă vor putea afecta dezvoltarea normală a creierului. În primii 2 ani de viață lezarea creierului se poate produce mai ales prin boli infecțioase, traumatisme sau intoxicații. Se pot constitui leziuni leptomeningeale și necroze cerebrale mai ales mici, difuze, legate de fenomenele de anoxie și edem cerebral din hemoragii sau infarctizări cerebrale trombotice. Aceste leziuni se organizează ulterior prin procesul de scleroză reactivă în cicatrici cerebrale conjunctivo-gliale asociate cu o scleroză vasculară parietală difuză, de intensitate variabilă și o leptomeningită fibroasă generalizată. Consecutiv acestora vor fi tulburate circulația sanguină și cea a lichidului cefalorahidian, iar oxigenarea și schimburile metabolice cerebrale vor fi diminuate.

Deseori se poate constitui și o hidrocefalie internă care antrenează un proces latent de atrofie cerebrală difuză, supraadăugat leziunilor

localizate. Pe acest fond, subdezvoltarea psihică este inevitabilă, gravitatea oligofreniei fiind în funcție de perioada în care s-au constituit leziunile și de influența lor asupra evoluției ulterioare a dezvoltării creierului (fig. 87).

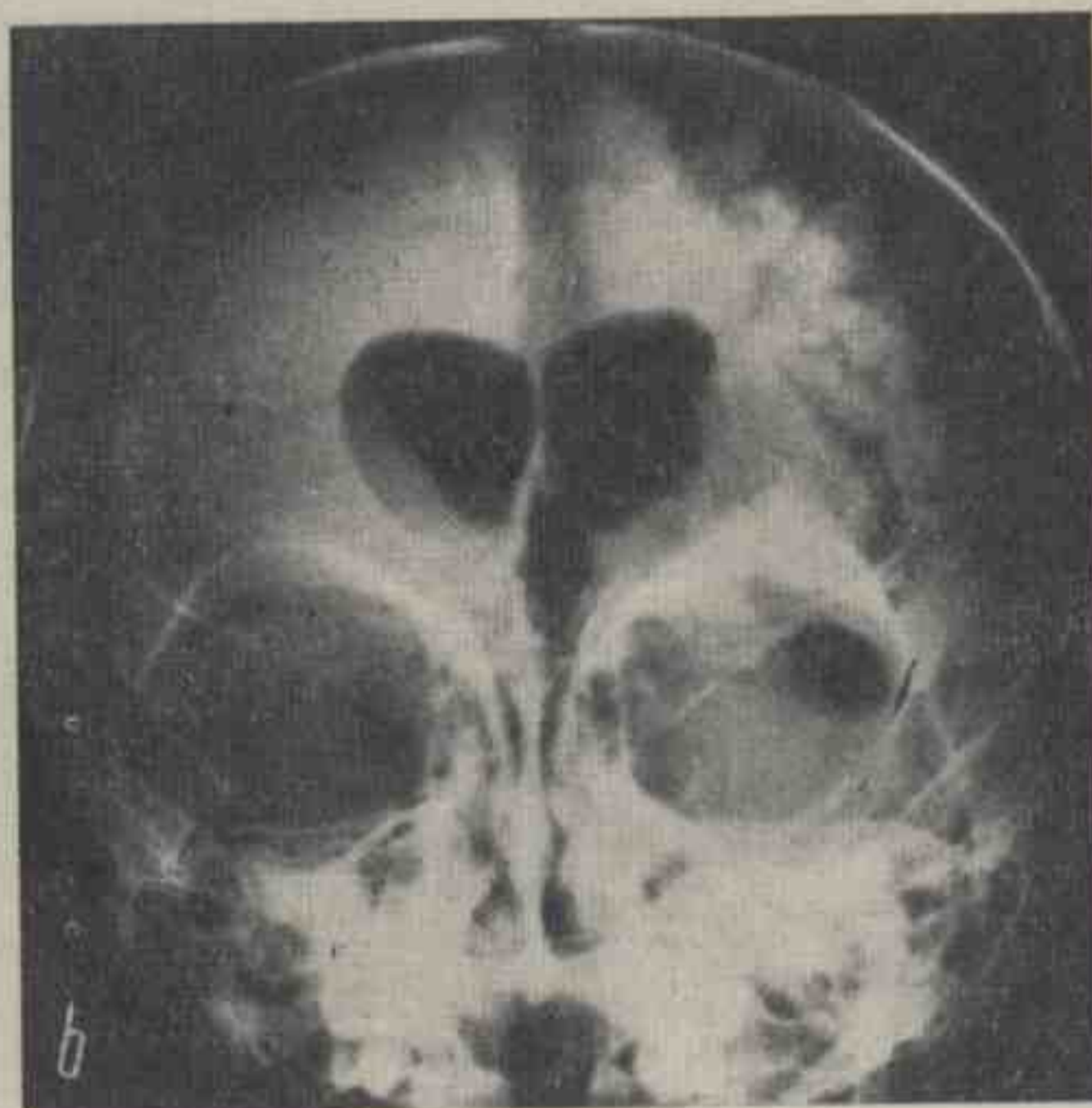


Fig. 87 a, b. — *Întârziere psihomotorie.* — Z.R., de 1 an și 7 luni, născută la termen, fără antecedente patologice (pre- și perinatale). În urmă cu 6 luni, episod febril cu convulsii. Diagnostic : sechele postencefalopatie infantilă.
Radiologic [pneumoencefalografie totală față (a) și profil (b)] : hidrocefalie internă asimetrică prin tracțiune stîngă. Marcată dilatare a spațiilor subarahnoidiene din întreaga emisferă cerebrală de partea stîngă.

Forme clinice

A. *Genetice. Boala Langdon-Down.* Copiii născuți cu acest sindrom au o înfățișare foarte asemănătoare; ei prezintă un facies caracteristic, rotund, aplatizat, cu fantele palpebrale oblice, înguste, orientate cu extremitatea internă în jos, tip „mongolian“, iar la unghiul intern al ochiului există adesea o rămășiță din pleoapa arhaică, epicanthus. Fruntea este îngustă, nasul mic și aplatizat la rădăcină, limba este scrotală, bolta palatină ogivală și dinții malformați. Craniul este microcefal. Bolnavii au talie mică, membrele și degetele sînt scurte, degetul V de la mîna este încurbat (clinodactilie). Liniile de flexie palmară sînt modificate, descriindu-se drept caracteristică existența unei linii transversale unice, pliul lui Crookshank. În 20% din cazuri se semnalează și malformații cardiace diverse.

Nivelul mintal este de imbecilitate, dar după B. Malzberg 5% dintre ei pot să atingă debilitatea mintală. Mongolienii au o fire blindă, simț muzical, sînt atașați de familie. Ei au o slabă rezistență la infecții și suferă de un proces de îmbătrînire precoce de origine necunoscută, ceea ce face ca mortalitatea lor să fie foarte ridicată în primele 2—3 decenii de viață. În etiologia bolii Langdon-Down se incriminează o malformație cromosomială, trisomia 21, constînd în prezența constantă a unui cromosom sau fragment cromosomal suplimentar la perechea 21, descrisă de J. Lejeune, M. Gautier și R. Turpin în 1959.

Scleroza tuberoasă sau epiploia este o displazie neuroectodermală, facomatoză, care mai poartă numele de boala Bourneville. În forma sa completă se manifestă prin oligofrenie, crize comițiale, calcificări intracraniene, adenoame sebacee plasate într-o dispoziție caracteristică la nivelul feței, în jurul nasului formînd fluturele lui Pringle și facome retiniene. Se mai descriu și alte manifestări ca modificări ale culorii pielii (plăci acromice) și unele tumori cardiace, pulmonare sau renale. Jumătate din cazuri sînt sporadice, prin mutație recentă, iar cele familiale au un caracter autosomal dominant.

Neurofibromatoza von Recklinghausen. În această boală există tendința la apariția și dezvoltarea de fibroame; este pregnant aspectul cutanat prin existența de fibroadenoame subcutanate, formații molusculare, nevi multipli, diseminați, în special pe trunchi. Cam 10% din bolnavi sînt oligofreni. Cîteodată apar neurinoame ale nervilor cranieni.

Angiomatoza encefalo-trigeminală sau boala Sturge-Weber, este caracterizată prin dezvoltarea unei angiomatoze cerebrale, asociată cu angioame cutanate, îndeosebi în regiunea facială, în teritoriul nervului trigemen. Bolnavii prezintă un angiom unilateral al feței de mărime variabilă, cîteodată buftalmie homolaterală, crize epileptice și deficit mintal. E caracteristică imaginea radiologică craniană în „tuburi de calorifer“ situată în regiunea occipitală, rezultată din calcificarea secundară a angioamelor cerebrale. Etiologia e probabil genetică (mutantă autosomal dominantă).

Sindromul Laurence-Moon-Bardet-Biedl este caracterizat prin poli-dactilie, retinită pigmentară, hipogenitalism, obezitate, oligofrenie.

Numai 50% din cazuri au toate semnele, la restul lipsind 1—2 din simptomele cardinale. Transmiterea se face autosomal recesiv.

În *boala Apert* se asociază o turicefalie cu sindactilie severă. Oligofrenia este de regulă.

Sindromul Marinescu-Sjögren e definit prin coexistența oligofreniei cu deficit staturo-ponderal, cataractă congenitală și un sindrom neurologic constând din ataxie cerebeloasă cu sau fără simptome piramidale. Transmiterea este autosomal-recesivă.

Sindromul Sjögren-Larson se manifestă prin ihtioză, atrofie optică, tulburări neurologice de tip spastic și oligofrenie. Transmiterea este autosomală, recesivă.

Boala Tay-Sachs (idiotia amaurotică infantilă) este o gangliosidoză. Ea devine manifestă foarte timpuriu, încă de la vârsta de 4—6 luni, când copilul începe să manifeste o hipotonie musculară progresivă, care merge pînă la atonie, apoi apar indiferența față de cei din jur, torpoare, secuse mioclonice, convulsii, rigiditate decerebrată. Procesul degenerativ atinge apoi vederea, copilul devine orb iar la examenul de fund de ochi se observă un semn caracteristic, o pată roșie „în cireasă“, plasată în regiunea maculară, determinată de degenerarea retinei. Evoluția este rapidă către exitus după vârsta de 2 ani; în ultima parte a vieții devine evident aspectul de idiotie. În formele mai tardive, aspectele psihice sînt mai discrete.

Boala Niemann-Pick cerebrală este o lipidoză cu debut timpuriu în primele luni ale vieții caracterizată prin apariția unei hepatosplenomegalii, însoțite de pigmentație brună a pielii și paloare, după care se declanșează un proces rapid de deteriorare psihică ce ajunge la idiotie. Apoi apare hipotonie generalizată, pierderea forței musculare, a reflexelor osteo-tendinoase, a vederii și auzului. Copilul decedează de obicei în stare de cașexie. Cîteodată se observă la examenul de fund de ochi un aspect similar cu cel întîlnit în boala Tay-Sachs.

Forma cerebrală a bolii Gaucher. Începe prin splenomegalie, care se conturează încă din primul an de viață. La aceasta se adaugă tulburări psihice și modificări ale atenției, apatie, încetinirea mișcărilor. Treptat apar pareze ale nervilor oculomotori, ataxie, ticuri, apoi rigiditate musculară cu opistotonus, fenomene pseudobulbare cu laringospasm, trismus, dificultăți în înghițire, spasticitate pînă la rigiditate decerebrată. La copilul mare, evoluția e mai lentă.

Fenilcetonuria. Este cea mai frecventă amino-acidopatie cu oligofrenie. Se datorește unui deficit al fenilalaninhidroxilazei cu blocarea transformării acesteia în tirozină. Diagnosticul se face prin dozarea și identificarea acidului fenilpiruvic în urină și fenilalaninei în sînge. *Clinic*, în afara oligofreniei de obicei severă și complicată prin tulburări de comportament, se mai pot produce crize comițiale, anomalii ale fanerelor și eczeme.

Galactozemia se datorește unui deficit al galactozo-6-fosfat-uridil-transferazei. Clinic implică oligofrenie, cataractă, hepatomegalie.

Sindromul Lowe este o amino-acidopatie cu aminoacidurie, datorită probabil unui defect renal. Clinic se manifestă prin oligofrenie, cataractă, glaucom, aspect rahitic și insuficiență tubulară renală. Transmiterea este recesivă, legată de sex.

Oligofrenii cîştigate. Embriopatia rubeolică. Se produce prin infectarea embrionului în primele 3 luni de viață intrauterină, în timpul îmbolnăvirii mamei de rubeolă. Riscul de îmbolnăvire pentru făt este de 40%. Se produce o infecție virală cronică, virusul interferează mecanismul normal al reproducerii celulare, prin afectarea acidului dezoxiribonucleic, provocînd distrugerii sau rupturi de cromosomi în 20% din metafaze. Sînt afectate țesuturile pe cale de diferențiere constituindu-se numeroase malformații congenitale: cardiace, oculare, microcefalie. Copiii prezintă cataractă, microftalmie, leziuni ale irisului, hepatosplenomegalie, sindroame atetozice, crize comițiale. Tulburările psihice sînt variabile fiind reprezentate de oligofrenie de diferite grade, instabilitate, tulburări de comportament.

Toxoplasmoza congenitală este o infecție fetală cu *Toxoplasma gondii*, care afectează copiii în proporție de 1 la 3 000—5 000 de nașteri. Copilul se contaminează de la mama sa care face de obicei o infecție inaparentă. Se produce o infecție generalizată a fătului urmată de localizarea paraziților în diverse organe, îndeosebi în spațiile perivasculare, cu inflamație, distrugerii, necroze, calcificare. Infecția acută duce la moartea sugarului din primele zile de la naștere, cea subacută are o evoluție de pînă la 1 an, copilul prezentînd microcefalie, hidrocefalie, microftalmie, leziuni retiniene caracteristice. În forma cronică bolnavii rămîn cu o serie de anomalii somatice, microcefalie, hidrocefalie, microftalmie, calcificări intracraniene, corioretinită, însoțite de tulburări neuropsihice, ca debilitate mintală, convulsii. Diagnosticul se face cu ajutorul reacției de fixare a complementului, intens pozitivă în primele luni de la naștere; mai tîrziu însă, semnificația acesteia devine echivocă.

Icterul nuclear. Icterul nuclear sau encefalopatia hiperbilirubinemică apare în primele zile de la naștere fiind determinat de o creștere exagerată a bilirubinei indirecte în sînge. Acțiunea toxică asupra sistemului nervos depinde și de permeabilitatea crescută a barierei hematoencefalice a nou-născutului, pentru că icterul care survine după 15 zile de la naștere nu dă niciodată complicații cerebrale. Icterul nuclear survine mai ales în cazul incompatibilității serologice materno-infantile, la 5% din femeile Rh negative și la 7% din incompatibilitățile ABO. Se mai incriminează vaccinarea antitetanică, seruri, medicamente de origine animală, infestații cu paraziți sau bacterii, ictere septice, boala Crigler-Najjar. Se produc leziuni ale nucleilor de la bază. Ca sechele se semnaleză tulburări de vorbire pînă la anartrie, asociate cu surditate, coreoatetoză. Dezvoltarea psihică este atinsă moderat, sub forma debilității mintale.

Mixedemul este determinat de hipofuncția tiroidiană de origine genetică sau cîştigată precoce în primele luni de viață.

În mixedemul congenital copilul este liniștit, somnolent, reacționează slab la lumea înconjurătoare, dezvoltarea psihomotorie e întîrziată. Mai tîrziu rămîne cu un important deficit intelectual care se însoțește de un

fond de indiferență, lipsă de inițiativă, apatie. Bolnavii au o înfățișare dizarmonică, prezintă nanism, au capul mare, facies în lună plină, infiltrat, palid, frunte groasă, nas turtit la bază, macroglosie, gura întredeschisă. Faciesul e puțin expresiv. Trunchiul e scurt, abdomenul voluminos, membrele scurte cu degete groase. Pielea e rece, uscată, infiltrată, fanerele sînt friabile, vocea e răgușită. Prognosticul mixedemului congenital depinde de momentul începerii tratamentului, fiind posibile vindecări pînă la 45% din cazuri dacă survine în primele 5—6 luni. După Collip (1965) rezultatul final al tratamentului depinde nu numai de vîrsta de începere a terapiei ci și de rapiditatea cu care doza este crescută, la un maximum tolerabil fără semne clinice, iar B. Kirman sugerează că administrarea neregulată a tratamentului ar fi un factor explicativ pentru lipsa de răspuns maxim (fig. 88).

Tratamentul. Profilaxia deficitului mintal. Se pot adopta măsuri de prevenire a concepției în familiile în care copiii sau părinții suferă de boli ereditare cu risc crescut de transmitere.

Pentru aceasta este necesară precizarea naturii genetice a bolii precum și a structurii genotipului părinților. Metodele moderne cum ar fi determinarea cariotipului, depistarea prin metode clinico-paraclinice și de laborator a heterozigoților sînt foarte utile și permit calcularea științifică a riscului conform ratelor mendeliene. Alteori datele sînt insuficiente și riscul poate fi stabilit în mod empiric pe baza datelor statistice existente. Uneori arborele genealogic al familiei este el însuși foarte edificator, arătîndu-ne cum se transmite tara în familia respectivă. Recent au fost puse bazele diagnosticului prenatal pentru unele boli discromozomiale și disenzimatice; prin cercetarea biochimică și citologică a lichidului amniotic se poate stabili dacă fătul este afectat și poate fi dată cu precizie indicația de întrerupere a sarcinii.

Pentru prevenirea malformațiilor va fi acordată o mare atenție desfășurării sarcinii, încă din primele luni, îndepărtîndu-se factorii considerați în prezent teratogeni, prin evitarea iradierilor gravidei, chiar a examenelor radioscopice de rutină în cursul primelor 3 luni de sarcină, iar medicamentele vor fi administrate numai dacă este în pericol viața

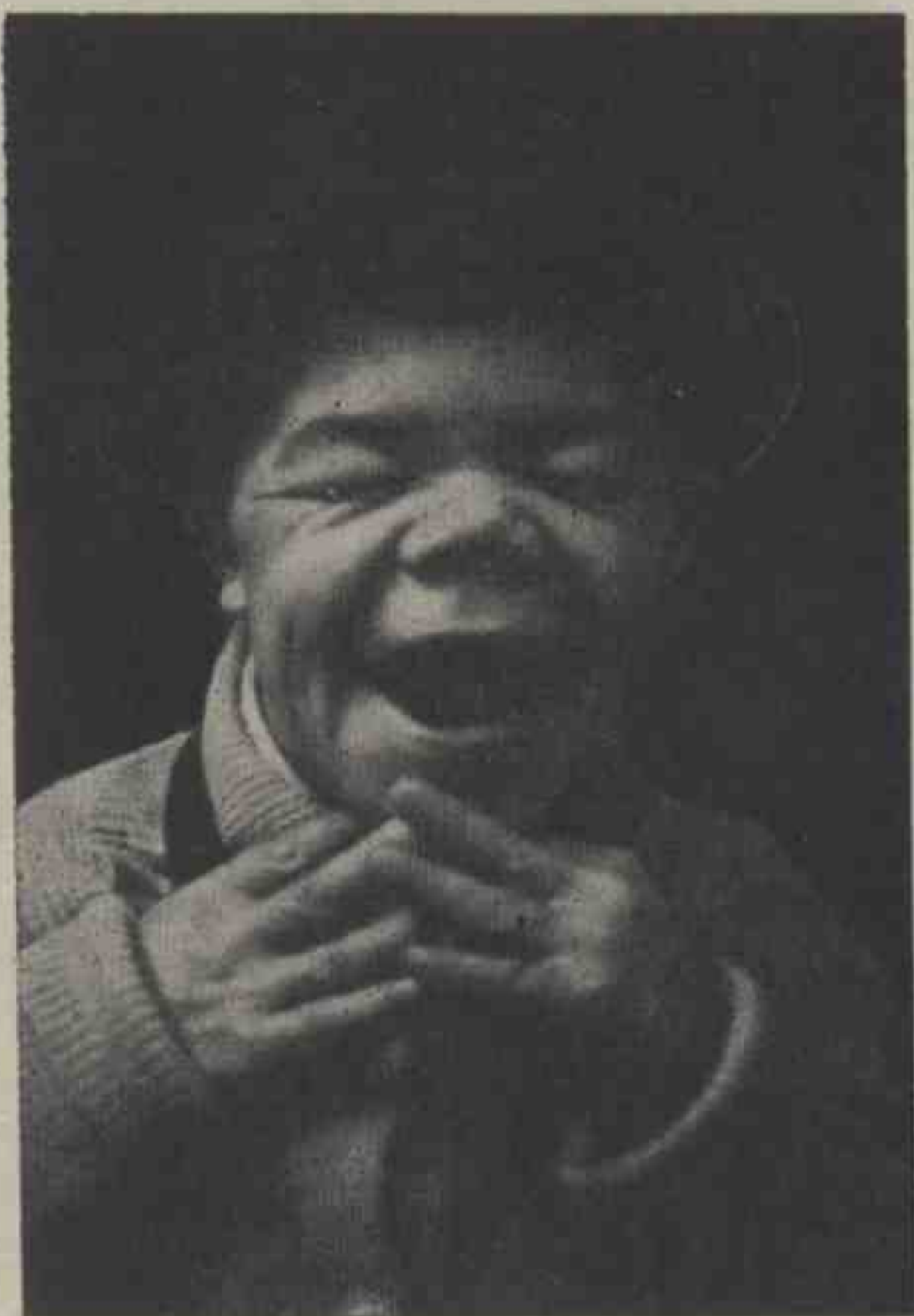


Fig. 88 — Cretinism. Nivel mintal de idiotie. A se remarca faciesul tiroidian, rotund, infiltrat, gura mare, nasul turtit și trilobat. Nanism dizarmonic, degete scurte

gravidei, evitându-se cele cu risc teratogen. În cazul îmbolnăvirii de rubeolă în primele 3 luni se recomandă întreruperea terapeutică a sarcinii.

În același scop profilactic vor fi tratate infecțiile cronice, îndeosebi luesul și prevenită intoxicația mamei cu metale grele, alcoolismul etc.

Se va încerca micșorarea traumatismului obstetrical prin folosirea tehnicilor celor mai puțin nocive pentru făt, evitarea prelungirii excesive a nașterii și combaterea anoxiei.

La mamele Rh negative, în cazul unor semne de disgravidie sau a creșterii titrului de anticorpi vor fi aplicate măsuri terapeutice adecvate: corticoterapie, administrarea masivă de antiglobuline anti D, declanșarea nașterii cu 2—5 săptămâni înainte de termen (Critchley).

Se vor trata toxoplasma, infecțiile postnatale precoce, bolile gastro-intestinale grave, bronhopneumoniile.

Se va depista precoce cretinismul și insuficiența tiroidiană, aplicându-se tratamentul specific cu iod și extracte tiroidiene. În unele dismetabolii, ca oligofrenia fenil-piruvică, galactozemia, se recomandă introducerea regimului alimentar diferențiat, menit să împiedice constituirea leziunilor cerebrale încă din primele săptămâni de viață, acesta fiind menținut timp de câțiva ani.

Deficitul intelectual odată constituit are un caracter definitiv, însă aceasta nu echivalează cu ineducabilitatea.

Dezvoltarea mintală a copiilor deficitari continuă mai lent și depinde într-o măsură mult mai mare de calitatea procesului educativ decât la normali (Alford, Bartsch, Gardner).

Eforturile medicului și ale educatorilor trebuie concentrate spre punerea în valoare la maximum a posibilităților copilului printr-o educație strict individualizată.

E necesară depistarea precoce și evaluarea temeinică a dezvoltării globale a deficitarului printr-o urmărire de 2—3 luni de către o echipă alcătuită din educatori, psihologi, medici și părinți, efectuându-se un bilanț prin care să se determine nu numai nivelul mintal ci și existența unor deficite asociate, motorii, senzoriale, de limbaj, a particularităților afective, caracteristicilor personalității și abilității de învățare.

Se vor aprecia calitatea relațiilor afective din familie și reacțiile părinților față de deficit, toate acestea alcătuind variabilele critice, de care depinde programul de reabilitare.

Formularea programului de reeducare depinde și de etiologie, vârsta copilului, nivelul său mintal, posibilitățile familiei și de cele de plasament în instituții specializate. E necesară proporționarea sarcinilor impuse copilului la vârsta mintală și posibilitățile sale creîndu-se premisele realizării unor performanțe care îi oferă satisfacție, favorizînd antrenarea sa activă în procesul educativ. E de notat că în ultimele decenii s-a subliniat importanța factorilor afectivi în învățare.

Acești copii au o nevoie crescută de simpatie, afecțiune, apreciere și atenție pentru obținerea echilibrului emoțional și a unei personalități stabile. În acest sens medicul trebuie să acționeze asupra familiei deficitarului mintal care e profund perturbată și traumatizată. Părinții tre-

buie ajutați să-și învingă atitudinile de respingere, ostilitate, culpabilitate, supraprotecție, anxietate exagerată și să fie reechilibrați afectiv ei înșiși pentru a putea să se ocupe în mod eficace de copil. Când acest obiectiv nu e realizabil e de preferat scoaterea copilului din familie și plasarea sa într-o instituție specializată. Reeducarea cuprinde o etapă senzorio-motrice cu învățarea gesturilor elementare. Se trece apoi la dezvoltarea limbajului, la formarea deprinderilor igienice de alimentare. În cadrul jocurilor se vor prelucra unele experiențe sociale dezvoltându-se capacitatea de comunicare.

La idiotași posibilitățile de învățare fiind extrem de reduse se recomandă internarea bolnavilor în cămine-spital. La imbecili se recomandă dezvoltarea deprinderilor elementare de muncă ce pot să le ofere posibilitatea de a-și câștiga existența dar numai într-un mediu protejat în cadrul unor ateliere, în cămine-spital.

Debili mintali vor fi școlarizați în cadrul școlilor speciale, după care e foarte importantă pregătirea pentru o profesiune practică, care să le asigure posibilitatea de a-și câștiga singuri existența. Ei au nevoie de supraveghere din partea familiei care poate să îi ajute la depășirea unor momente dificile legate de maturizarea sexuală, de întemeierea unei familii independente etc.

Cei cu intelect de limită, pot să-și obțină o încadrare satisfăcătoare cu condiția de a găsi o profesiune corespunzătoare.

Tratamentul medicamentos al copiilor suferinzi de oligofrenie încearcă să favorizeze corectarea diferitelor tulburări asociate și punerea în valoare a potențialului psihic existent.

Astfel în întârzierile psihomotorii se utilizează serii de vitamine din grupul B, extracte cerebrale — cerebrolisin (Crelizin), lecitine (buerlecitine-lecitina) sau pyrithioxin (Encephabol) care ajută la maturizarea structurilor cerebrale intacte, favorizând reducerea întârzierii.

În general, trebuie îmbunătățite condițiile de funcționare ale psihicului copilului, astfel în stările de instabilitate, cu excitabilitate exagerată, care împiedică concentrarea atenției, se utilizează medicamente sedative, neuroleptice — lepril 10—30 mg, neuleptil 3—15 mg, clordelazin 20—75 mg. În cazurile în care copilul prezintă o stare de apatie, bradipsihie, care survine adesea în cadrul unor sindroame psihoorganice cerebrale, activitatea psihică poate fi favorizată prin administrarea de substanțe psychotonice, timoanaleptice cum ar fi Nialamidul (25—100 mg), encephabolul 2—3 tb/zi, lucidrilul/meclofenoxat 1—2 tb/zi, acidul glutamic în doze de 3—9 g, care trebuie administrate în general în prima parte a zilei. De multe ori, în timpul școlarizării, copiii pot să reacționeze la dificultățile lor școlare prin anxietate, descurajare sau chiar depresiune, demisie, ceea ce impune utilizarea de anxiolitice, în general ușoare, cum ar fi meprobamat, 200—800 mg/zi, napoton 10—20 mg/zi, diazepam 5—15 mg/zi și eventual antidepresive ca antideprinul în doze mici (25—50 mg/zi). Medicația trebuie prescrisă strict individualizat, avându-se în vedere, efectele secundare de nedorit, care apar la orice medicament administrat în doze relativ mari și pe durată prelungită și, îndeosebi la acelea care au acțiune excitantă.

Tulburările de comportament trebuie în primul rând prevenite, pentru că o bună supraveghere educativă, o atitudine corectă și înțelegătoare din partea familiei și educatorilor favorizează aderența copilului față de aceștia, iar corectarea medicamentoasă realizată prin aplicarea judicioasă a medicamentelor sedative permite scăderea pulsioniilor la un nivel la care copilul însuși le poate controla. O atenție deosebită trebuie dată pubertății, avându-se în vedere toate riscurile pe care le implică această perioadă.

Tabelul 6

Clasificarea clinică a oligofreniilor după nivelul mental

Denumirea formei clinice	Dezvoltarea limbajului (Esquirol)	Vârsta mintală* (Binet-Simon)	Școlarizare	Adaptarea socială	Coef. intelectual (Stern-Boberag)
Oligofrenie gr. III (idioție)	absent	0-2 ani	neșcolarizabil	Dependent social	0-19
Oligofrenie gr. II (imbecilitate)	Limbaaj verbal (asintaxie)	3-7 ani	neșcolarizabil	Semidependent social	20-49
Oligofrenie gr. I (debilitate mintală)	Limbaaj vorbit și scris	8-12 ani	Școala ajutătoare, primele 4 clase în 8 ani	Independent social	50-69
Intelect de limită	Idem	13-14 ani	Școala de masă primele 7-8 clase	Idem	70-89

* Vârsta mintală indicată corespunde nivelului de dezvoltare psihică atins de adult

Principalele oligofrenii genetice și modul lor de transmitere

Tabelul 7

Numele afecțiunii	Tip de transmitere	Numele afecțiunii	Tip de transmitere
Acondroplazia	AD	Gigantism cerebral infantil	AR?
Acrocefalosindactilia (boala Apert)	AD	Hidrocefalii congenitale (parte)	RX linked
Acrocefalopolisindactilia (boala Carpenter)	A.R.	Hipertelorism esențial Greig	AD
Angiomatoza encefalo-facială (Sturge-Weber)	AD (?)	formă benignă	AR
Arahnodactilia (boala Marfan)	AD	formă gravă	AR
Ataxia telangiectazia (boala Louise-Bar)	A.R.	Idioția familială	DX link.
Sindrom Beckwith-Wiedemann (macroglosie, omfalocel, gigantism)	A.R.	Incontinentia pigmenti	AR
Sindrom Biemond	A.R.	Sd. Lawrence-Moon-Bardet-Biedl	AR
Sindrom Bloom	A.R.	Sd. Marinescu-Sjögren	XR
Sindrom Börjesson	D.X.?	Sindrom Menkes	AR
Sindrom cerebro-costomandibular	A.R.	Microcefalia primitivă	AR sau RX link.
Sindrom cerebro-hepato-renal	A.R.	Microftalmia sau anoftalmia cu oligofrenie	
Sindrom Cockayne	A.R.	Neurofibromatoza Von Recklinghausen	AD
Sindrom Cornelia de Lange (Typus Amstelodamensis)	A.R. (?) gr.heterogen	Mal Norrie	XR
		Oligofrenie cu cataractă (Staroligofrenie)	AR
		Oligofrenie + stenoza pulmonară + pete café au lait	AD?

Tabelul 7 (continuare)

Numele afecțiunii	Tip de transmitere	Numele afecțiunii	Tip de transmitere
Craniostenozele	AR	Oligofrenie cu ihtioză congenitală și tulb. spastice (S. Sjögren-Larsson)	AR
Dismorfie facială + arc aortic în dreapta + oligofrenie	A.D.? R.X. linked	Oligofrenie cu osteopetroză	AD
Diabet nefrogen familial		Sindrom orodigitofacial tip I	DX linked
Disautonomia familială (Sd. Riley)	A.R.	Sindrom orodigitofacial tip II	AR
Discranio-pigofalangia (Typus Rostockiensis)	A.R.	Pseudo- și Pseudopseudohipoparatiroidismul	XD
Disostoza craniofacială (Crouzon)	AD	Sindrom Rubinstein-Taybi	?
Disostoza mandibulofacială (Franceschetti)	AD	Scleroza tuberoasă (boala Bourneville)	AD
Displazia ectodermală anhidrotică	XR	Sindrom Seckel	AR
Distrofia musculară Duchenne	XR	Sindrom Smith-Lemli-Opitz	AR
Sindrom Ellis van Creveld	AR	Surditate + miopie + debilitate mintală	AR
Boala Fahr	AR		

Legenda: AR = autosomal recesivă; RX link. = recesiv X linked; AD = autosomal dominantă; DX link. = dominantă X linked

Tabelul 8

Oligofrenii genetice prin erori de metabolism (disenzimatice)

Numele afecțiunii	Deficit enzimatic	Numele afecțiunii	Deficit enzimatic
Aciduria arginin-succinică	argininsuccinază	Sindrom Lesch-Nyhan * (encefalopatia hiperuricozurică cu automutilare)	hipoxantinguanin-fosforibozil-transferaza
Aciduria izovalerianică	dehidrogenaza izovalerică	Leucodistrofiile	cerebrozid sulfatidoza
Carnosinemie	carnosinază	Manosidoza	α manosidază
Cetoaminoaciduria acizilor ramificați	decarboxilaza acizilor ramificați	Boala urinei cu sirop de arțar	oxidaze
Cistationuria	cistationinaza	Mucolipidoza tip I	?
Citrulinemia	ASA sintetaza	Mucolipidoza tip II	?
Fenilcetonuria	fenilalaninhidroxi-laza	Mucolipidoza tip III	?
Fucosidoza	alfa fucosidoza	Mucopolizaharidoza tip Hunter*	
Galactosemia	galacto 1 fosfaturidil transferaza	Mucopolizaharidoza tip Hurler	-L-iduronidază
Boala Gaucher	glucocerebrozidază	Mucopolizaharidoza tip Hurler	?
Boala Hartnup	?	Mucopolizaharidoza tip Maroteaux-Lamy	?
Hiperamoniemia tip I	carbamilfosfatsintetază	Mucopolizaharidoza tip Morquio	?
Hiperamoniemia tip II	ornitintranscarbamilază	Mucopolizaharidoza tip San Filippo	o sulfatază sau N-acetyl-glucosaminidază
Hiperglicinemia idiopatică	?		-L-induronidază
Hiperlisinemia	cetoglutarat reductaza alfa lizinei		
Hiperprolinemia tip I	prolinoxidază		
Hiperprolinemia tip II	prolin 5 carboxilodehidrogenază	Mucopolizaharidoza tip Scheie	
Hipervalinemia	valintransaminaza	Sindromul oculocerebrorenal*	?
Histidinemia	histidaza	Ornitinemie	?
Homocistinuria	cistationsintetază	Sfingolipidoza Nieman Pick	?
Idiozia amaurotică congenitală			
Horman-Wood și infantilă Tay-Sachs	?		
	hexosaminidaza		

* - N.A. Afecțiunile notate cu un asterisc se transmit A linked recesiv, celelalte - autosomal recesiv.

Oligofrenii produse de anomalii cromozomiale (sindroamele principale)

Sindromul	Anomalia cromozomială	Fenotipul	Deficitul mintal
1. Down	Trisomie totală sau parțială pentru cromozomul G ₂₁	Hipostaturalism, brahicefalie, ochii cu înclinație în sus și în afară, hipertelorism, punte nazală depri-mată, nas aplăzizat, bolta palatină ogivală, limbă scrotală, mâini scurte, degetul V incurbat, hipotonie, linie simiană	Constant sever
2. Patau	Trisomie totală sau parțială pentru cromozomul D ₁₃	Dismorfie facială, malformații oculare (a- sau micro-ftalmie sau coloboma), cardiopatie congenitală, malformații ale extremităților, polidactilie	Retard psihomotor sever
3. Edwards	Trisomie totală sau parțială pentru cromozomul E ₁₈	Dismorfie facială, scafocefalie, malformații renale și ale extremităților, încălecare degetelor, picioare în piolet	Retard psihomotor sever
4. Cri du Chat	Deleție parțială a brațelor scurte ale unui B ₅	Brahimicrocefalie, hipertelorism, fante oculare anti-mongoliene, țipăt slab evocând mieunatul unei pisici, linie simiană, hipotonie	Retard psihomotor sever
5. Turner	Monosomie totală sau parțială a unui cromozom X	Nanism, disgenезie gonadică, sindrom al pterigiumului	Oligofrenie de obicei ușoară în 7-8% din cazuri
6. Klinefelter	Cromozomi X supranumerari (1-3) pe lângă o formulă gonosomală masculină normală (XY)	Disgenезie orhitică, hipoandrisma	10-12% din cazuri, oligofrenie; frecvența și severitatea oligofreniei crește proporțional cu nr. cromozomilor X supranumerari
7. XYY	Cromozom Y supranumerar, pe lângă o formulă gonosomală masculină normală (XY)	Hiperstatural Psihopatie cu agresivitate	Rar; în formula XYY mult mai frecventă
8. XXX, XXXX și XXXXX	Cromozomi X supranumerari pe lângă o formulă gonosomală feminină normală (XX)	Uneori menopauză precoce sau amenoree primară, malformații minore inconstante și necaracteristice	Rar; în formulele XXXX sau XXXXX, mult mai frecvent proporțional cu numărul crescând al cromozomilor X supranumerari

Clasificarea factorilor etiologici exogeni în oligofrenii

Perioada de acțiune	Denumirea gen- ră în raport cu perioada de acțiune	Noxele cerebrale	Substratul	Modificările pato- logice (cerebrale)
Embrionară (0—3 luni de viață intraute- rină)	Embriopatici	<i>Fizici, chimici</i> — idem; <i>medicamente teratogene</i> , sulfamide hipoglicemizante, citostatice, anti-tiroidiene, steroizi, preparate psihotrope(?) <i>Infecții virale</i> — rubeola, hepatita epidemică, gripă (?) <i>Boli cașcelizante ale mamei</i> , boli pulmonare, febra tifoidă, malarie, diabet <i>Traumatisme ale gravidei</i> , căderi, loviri, acci-dente, tentative de avort, traume psihice. <i>Carențe</i>	Tesuturile în curs de organogeneză și de diferențiere	Malformații cerebrale și soma-tice grave
Foetală (4—9 luni viață intra- uterină)	Fetopatici	<i>Intoxicații</i> cu metale grele <i>Stări carentiale</i> : avitaminoze prin boli cașceli-zante ale mamei sau carențe alimentare <i>Infecții</i> : lues, toxoplasmoză, listerioză, B. in-cluziilor citomegalice <i>Traumatisme fizice</i> Placenta praevia Traume psihice	Tesuturile deja for-mate, în plină creștere	Necroze, scleroză cerebrală, atrofie cerebrală, hidroce-falie; este împiedicată dez-voltarea ulterioară a creie-rului Leziuni difuze sau circumscrise cerebrale
Perinatală (perioada nașterii)	Perinatali	<i>Prematuritatea</i> <i>Traumatisme obstetricale</i> : distocii de bazin (ra-hitic, plat, lordotic etc.) distocii de prezen-tație: pelviană, facială, transversă; distocii ale părților moi, tumori uterine, cicatrice, folosirea forcepsului, făt prea mare <i>Hipoxie</i> : circulară de cordon, prelungirea exce-sivă a nașterii, anestezice <i>Icter nuclear</i> : incompatibilitate Rh, ABO	Creierul în plină creștere	Hemoragii, infarcte, edem ce-rebral difuz, scleroză cere-brală, porencefalie
Postnatală (0—3 ani de viață extraute- rină)	Postnatali	<i>Boli inflamatorii cerebrale</i> : encefalite, meningo-encefalite <i>Boli infecțioase generale</i> : cu modificări <i>secun-dare cerebrale</i> de tip encefalozic: hipoxie, acidoză, tulb. hidroelectrolitice <i>Cretinism</i> , insuficiență tiroidiană <i>Distrofii grave</i> <i>Traumatisme cranio-cerebrale</i> ; <i>Intoxicații acute</i> , cronice	Creierul în plină creș-tere	Leziuni difuze cerebrale, hemo-ragii, edem Inflamații, necroze, procese distrofice

BIBLIOGRAFIE

- Alford A. F.** — „Mental health despite of mental retardation“, *Lancet*, 1955, 6877, 1233.
- Amman F.** — „Le syndrome de Bardet-Biedl“, *J. Genet. Hum.*, 1970, suppl.
- Ayers G. F., Duguay A. R.** — „Critical variables in counseling the mentally retarded“, *Rehab. Lit.*, 1969, 30, 2, 42.
- Bartsch E.** — „Die Bedeutung Umweltabhängiger Bedingungen für die Entwicklung debiler Kinder und Jugendlicher“, *Psychiat. Neurol. Med. Psychol.*, 1966, 8, 248.
- Benda Cl.** — „Die Oligophrenien“ in *Psychiatrie der Gegenwart*, Band II, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.
- Berges J., Lézine J.** — „L'avenir du Prématuro“, *Med. Infant.*, 1968, 1, 27.
- Bleuler E.** — „Lehrbuch der Psychiatrie“, elfte Aufl. (red. M. Bleuler), Springer, Berlin-Heidelberg-New York, 1969.
- Boué A.** — „Viroses congenitales“, *Rev. prat.*, 1966, XVI, 17, 2311.
- Bowlby J.** — „La carence de soins maternelle“, in „*Psychiatrie sociale de l'enfant*“, OMS, Paris, 1951.
- Brain R.** — „Developmental disorders of the speech“, Butterworth, London, 1961.
- Chapmann A. H.** — „Textbook of clinical Psychiatry“, Lippincott, Philadelphia, 1967.
- Christodorescu D., Stoicanu N.** — „Sindromul Marinescu-Sjögren“, *St. cercet. Neurol.*, 1963.
- Christodorescu D., Collino S., Zellinger R., Tăutu C.** — „Psychiatric Disturbances in Turner's syndrome“, *Psychiat. Clin.*, 1970, 3, 114.
- Cohn R.** — „Developmental dyscalculia“, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1968, 15, 3, 651.
- Cotte M. F., Kohler C.** — „Icter nucléaire et aphasie“, *Rev. Neuropsychiat. Inf.*, 1968, 16, 7-8, 623.
- Critchley M.** — „Developmental dyslexia“, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1968, 15, 3, 669.
- Dekaban A. S., Klein D.** — „Familial mental retardation“, *Acta genet. (Basel)*, 1968, 18, 206.
- Dreyer M.** — „Geistig behinderte Kind und der Bildungsbegriff in der Schulgesetzen“, *Prax. Kinderpsychol.*, 1969, 18, 2, 71.
- Drillien C. M.** — „Studies in mental handicap“, *Arch. Dis. Child.*, 1968, 43, 283.
- Dubost M.** — „Le debite mental dans la société“, *Rev. Hyg. Ment. et Med. Soc.*, 1970, 18, 1, 25.
- Duché J.** — „La notion de debilité mentale“, *Gaz. Med. (Fr.)*, 1967, 74, 13, 2443.
- Duchenne H., Smirnoff F.** — „Encyclopedie médico-chirurgicale“, *Psychiatrie*, vol. I, Paris, 1955.
- Dugas M., Gallet J. P.** — „Les facteurs peri- et postnataux de la debilité mentale“, *Rev. Prat.*, 1966, XVI, 17, 2333.
- Ey H., Bernard P., Brisset C.** — „Manuel de Psychiatrie“, Masson Cie, Paris, 1967.
- Ford F.** — „Diseases of the nervous system in infancy, childhood and adolescence“, Ch. Thomas, Springfield, Illinois, 1966.
- Fournel G.** — „Le choix professionnel chez l'insuffisant mental“, *Rev. Hyg. et Méd. Soc.*, 1970, 18, 1, 25.
- Gardner J., Brust D., Watson L.** — „A scale to measure skill in applying behavior modification techniques to the mentally retarded“, *Am. J. Ment. Defic.*, 1970, 74, 5, 633.
- Hays P.** — „New Horizons in Psychiatrie“, Penguin Books, London, 1964.
- Herşcovici P., Rusu O., Stambler S., Pascu E.** — „Patologie perinatală“, Ed. medicală, Bucureşti, 1967.
- Hess J.** — „A developmental study of prematurely born children, infants weigting 1250 g or less at born“, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1954, 679.

- Kirman B.** — „The aetiology of mental subnormality“, in „Modern Perspectives in Child Psychiatry“ (ed. J. Howells), Oliver and Boyd, Edinburgh, 1967.
- Hurst L. A.** — „Hereditary disorders of childhood and adolescence“, *Med. Proc.*, 1968, 14, 271.
- Kohler C.** — „L'affectivité du débile mental et ses troubles“, *Rev. Neuropsychiat. Infant.*, 1965, 5, 321.
- Kohler C., Porte R.** — „Etats psychotique et arriération mentale chez le jeune enfant“, *Rev. Hyg. et méd. Soc.*, 1970, 18, 1, 161.
- Kujath G.** — „Jugendpsychiatrische Diagnostik und Begutachtung“, dritte Aufl., J. Barth., Leipzig, 1964.
- Ingvar A.** — „The long term prognosis for prematurely born children“, *Acta Paediat.*, 1953, 42, suppl. 94.
- Lang Y. L.** — „La débilité psychique et la psychose“, *Laval Med.*, 1967, 38, 1, 3.
- Laroche J.** — „Les lésions cérébrales chez le prématuré à la naissance“, *Rev. Neuropsychiat. Infant.*, 1964, 12, 4—5, 259.
- Lindemann K.** — „Die infantile zerebralen Paresen“, G. Thieme, Stuttgart, 1963.
- Lutz J.** — „Psychiatrie infantile“, Delachaux & Niestle, Neuchâtel, 1968.
- Mayer-Gross W., Slater E., Roth M.** — „Clinical Psychiatry“, Cassell, London, 1960.
- Mesteş E., Nereanţiu F., Retezeanu A., Soflete S.** — „Scleroza tuberoasă“, *Stud. Cercet. Neurol.*, 1961, 1, 131.
- Michaux L.** — „Psychiatrie infantile“, PUF, Paris, 1965.
- Michaux L.** — „Encyclopedie medico-chirurgicale“, Psychiatrie, ed. Flammarion, Paris, 1965.
- Minkovski A.** — „L'oxigenation foetale; ses relations avec le système nerveux central“, *Rev. Prat.*, 1966, XVI, 17, 2319.
- Niculescu I. T.** — „Morfoopatologia sistemului nervos“, Ed. medicală, Bucureşti, 1957.
- Patzer N.** — „Das defektive Kind in Gegenwart und Zukunft“, *Z. Ges. Hyg.*, 1968, 14, 11, 857.
- Penrose L.** — „The biology of mental defect“, London, 1963.
- Pichot P.** — „Les tests psychologiques en psychiatrie“ in *Psychiatrie der Gegenwart*, Band 1/2, Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1963.
- Pitiş M., Stănescu V., Burdea M.** — „Patologia glandelor endocrine în copilărie“, *Pediatria*, vol. II, Ed. medicală, Bucureşti, 1960.
- Plotkinn S. A., Oski F. A., Hartnett E. M., Hervada A. R., Friedmann S., Gowing J.** — „Some recently recognized manifestations of the rubella syndrome“, *J. Pediatrics*, 1965, 62, 182.
- Poeck K.** — „Zur Erbpathologie und Psychiatrie der Oligophrenien“ in *Psychiatrie der Gegenwart*, Band II, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.
- Predescu V., Costiner E., Oancea C.** — „Aspecte clinice în tulburările de comportament la copil“, a II-a conferinţă Naţională de Psihiatrie, Bucureşti, 1969.
- Richardson S.** — „The social environment and individual functioning“ in „Brain damage in children“, Williams and Wilkins, Baltimore, 1964.
- Roboz P., Pitt D.** — „Studies on 782 cases of mental deficiency“, *Austr. Paediat. J.* 1969, 4, 260.
- Roşca M.** — „Specificul diferenţelor psihice dintre copiii întârziati mintal și cei normali“, Ed. Didactică și Pedagogică, Bucureşti, 1965.
- Rossi A. O.** — „Child with reading disability“, *N. Y. St. J. Med.*, 1968, 16, 2145.
- Schettler G.** — „Lipids and lipidoses“, Springer, Berlin, 1967.
- Ştefan M.** — „Oligofreniile“, în *Lecţii de psihiatrie*, Ed. IMF, Bucureşti, 1964.
- Ştefan M.** — „Intelectul de limită“, teză de doctorat, Bucureşti, 1971.
- Stern H., Elek S. D., Booth J. C., Flek D. G.** — „Microbial causes of mental retardation“, *Lancet*, 1969, II, 443.
- Stöckmann F.** — „Psychopharmakotherapeutische Möglichkeiten bei intellektueller Behinderung“, *Ther. Woche*, 1971, 21, 28, 2071.
- Stutte H.** — „Kinder und Jugendpsychiatrie“ in *Psychiatrie der Gegenwart*, Band II, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1960.

- Sunderhans E., Walter J. R.** — „Acrocephalosyndactylism“, *J. Pediat. Opht.*, 1968, 118.
- Tomkiewicz S.** — „La deficiencie mentale et demence“, *Rev. Prat.*, 1966, XVI, 17, 2361.
- Toncescu N.** — „Rolul accidentelor la naștere în determinismul afecțiunilor cu caracter neuropsihiatric la copil“, București, 1960.
- Tosselli C., Bertoni G.** — „The Sjögren-Larsson syndrome“, *Ann. Oftal. Occul.*, 1968, 44, 1335.
- Turpin R., Lejeune J.** — „Les chromosomes humaines“, Masson et Cie, Paris, 1966.
- Veck (a), G. D.** — „Epidemiologic Research in Mental Retardation“, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1969, 42, 329.
- Wertheim E. S.** — „The changing outlook on mental deficiency, some aspects of assesment“, *Aust. Paediat. J.*, 1968, 4, 4, 280.
- Wright S. W., Sparkes R. S.** — „Genetic counseling in mental retardation“, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 1968, 15, 905.
- Zigler E.** — „Familial mental retardation, a continuing dilemma“, *Science*, 1967, 155, 292.