

OBSAH

Předmluva	9
Úvod	10
I. Všeobecné poznámky	11
Historie a definice	11
Etiologie	13
Názvosloví	14
Definice slabomyslnosti	16
Těžká idiotie	17
Lehká idiotie	17
Imbecilita	18
Debilita	18
Děti s podprůměrnými rozumovými schopnostmi	18
Diagnostika	19
Demence	20
Výskyt a rozložení oligofrenie a demence	20
Vývoj plodu a vznik kongenitálních malformací	21
II. Hereditární nemoci bez známé chromosomální aberace a bez známé metabolické odchylky	26
Fakomatosy	26
Tuberosní sklerosa	26
Neurofibromatosis	32
Sturgeův—Weberův syndrom	35
Hippelův—Lindauův syndrom	38
Kongenitální hemihypertrofie	38
Sjögrenův—Larsonův syndrom (oligofrenie, ichtyosa a spasticita)	40
Cockayneův syndrom	40
Hallervordenův—Spatzův syndrom	41
Laurencův—Moonův—Biedlův syndrom	41
Syndrom Cornelia de Langové	43
Mikrocefalie	45
Oligofrenie vázaná na pohlaví	48
III. Vrozené metabolické vady spojené s oligofrenií	49
Vrozené vady bílkovinného metabolismu	51
Fenylketonurie	51
H nemoc (Hartnupova choroba)	59
Nemoc javorového cukru (leucínosis)	60
Wilsonova choroba	61
Jiné specifické aminoacidurie	65
Citrullinurie	65
Argininojantarurie	65
Glycinurie	66

Cystathioninurie	67
Homocysteinurie	67
Histidinurie	68
Hyperprolinemie	68
Ataxie-teleangiektasie (syndrom Luisové-Barové)	69
Okulocerebrorenální syndrom (Loweho syndrom)	71
Vrozené vady glycidového metabolismu	72
Galaktosemie	74
Idiopatická spontánní hypoglykemie	77
Poruchy lipidového metabolismu	79
Lipidosy:	80
Familiární amaurosy:	80
Tayova – Sachsova choroba	80
Nemoc Bielschowského – Janského	82
Nemoc Spielmayerova – Vogtova (Battenova)	82
Kufsova choroba	83
Niemannova – Pickova choroba	84
Gaucheroва choroba	88
Gargoylismus	91
Farberova choroba	97
Leukodystrofie:	97
Metachromatická leukodystrofie	98
Krabbeho dětská leukodystrofie	103
Ostatní leukodystrofie	104
Alexandrův typ leukodystrofie	104
Sudanoofilní leukodystrofie	104
a) Pelizaeův – Merzbacherův typ	105
b) Löwenbachův – Hillův typ	105
c) Seitelbergerův typ	105
d) Houbovitý typ difúzní sklerosy	105
Leighova encefalopatie	106
Křeče kojenců závislé na pyridoxinu	108
Hormonální poruchy	110
Hypothyreosa	110
Kongenitální athyreosa	110
Kretinismus	111
Pseudohypoparathyreosa	115
Pseudopseudohypoparathyreosa	116
IV. Onemocnění se známou chromosomální abnormitou	118
Nemoci s abnormálními autosomními chromosomy	120
Downova choroba (mongolismus)	120
Syndrom spojený s trisomií 17 – 18 (Edwardsův syndrom)	131
Trisomie skupiny 13 – 15 (Patauův syndrom)	132
Abnormita na 4. – 5. chromosomu (syndrom „kočičího mňoukání“)	135
Nemoci s abnormálními pohlavními chromosomy	137
Turnerův syndrom	141
Superfemale (triple female)	142
Syndrom se čtyřmi X chromosomy	143
Klinefelterův syndrom	143
V. Fetální nemoci s poškozením zárodku v raném těhotenství (event. s hereditárním faktorem)	146
Anencefalie	147

Spina bifida cystica	147
Spina bifida occulta	148
Meningokele	148
Myelocele	149
Encefalokele a kraniální meningokele	149
Hydrocefalus dětského věku	149
Hydrencefalie	156
Dandyův – Walkerův syndrom	156
Megalencefalie	158
Akrocefalie	159
Crouzonova choroba	159
Akrocefalosyndaktylie (Apertův syndrom)	159
Hypertelorismus	161
Francheschettiho syndrom (mandibulofaciální dysostosa)	162
Bleskové křeče (infantilní spasmy)	162
VI. Vliv prostředí na poškození plodu	168
Infekce plodu	168
Adnátní syfilis	168
Poliomyelitis	170
Chřipka	170
Rubeola	170
Listeriosa	172
Cytomegalie	173
Toxoplasmosa	176
Výživa matky v těhotenství	178
Vliv ozáření matky na vývoj plodu	180
Léky v těhotenství	181
Psychické vlivy na vývoj plodu	184
Jádrový ikterus a jeho následky	185
VII. Perinatální vlivy	188
Předčasný odtok plodové vody	188
Nedonošenost	189
Hypoxie a hyperoxie	190
Intrakraniální krvácení	192
Mozková obrna	194
VIII. Postnatální nemoci	197
Infekce	197
Hnisavá meningitis	197
Basilární meningitis	197
Encephalitis lethargica	198
Akutní encefalopatie neznámého původu	199
Subakutní encefalitis van Bogaertova	200
Jiné infekce	201
Otrava olovem	202
Úraz hlavy	203
Oligofrenie a vliv prostředí	204
IX. Léčení	205
Prevence	205
Léčba medikamentosní	206
Léčba chirurgická	207

Výuka a výchova	207
Děti vzdělavatelné	208
Děti vychovatelné	209
Děti nevychovatelné	209
Seznam vyobrazení	211