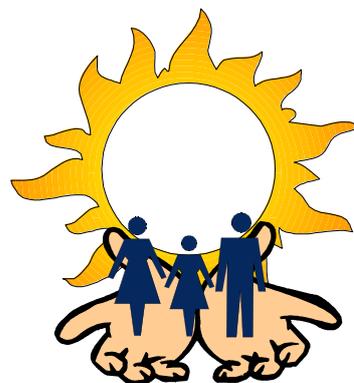


**Государственное учреждение образования
”Витебский областной центр
коррекционно-развивающего обучения и
реабилитации“**



**Медицинские аспекты проблемы аутизма:
причины, симптомы, реабилитация**

Витебск, 2017

Печатается по решению методического совета учреждения образования ГУО "Витебский областной центр коррекционно-развивающего обучения и реабилитации"

Медицинские аспекты патологии детей с аутистическими проявлениями. Материалы в помощь врачам-психиатрам центров коррекционно-развивающего обучения и реабилитации, педагогам-психологам, дефектологам. - г. Витебск. ГУО "Витебский областной центр коррекционно-развивающего обучения и реабилитации", 2017 – 57 стр.

Брошюра поможет специалистам -- врачам и педагогам, работающим с детьми с ранним детским аутизмом. В материалах содержится информация об истории развития учения об аутизме, рассматриваются вопросы этиологии, патогенеза, течения и прогноза заболевания, основные симптомы, классификация, вопросы дифференциальной диагностики, основные направления лечения детского аутизма

Составители: Т. А. Ушинская, врач-психиатр-нарколог ГУО "Витебский областной центр коррекционно-развивающего обучения и реабилитации"

Редактирование: М.Г.Федорова, директор ГУО "Витебский областной центр коррекционно-развивающего обучения и реабилитации".

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА

Аутизм — это форма глубочайшего одиночества, но нормальный человек от одиночества страдает, аутист же настолько оторван от жизни и настолько в нем приглушены человеческие чувства, что никакого страдания от одиночества он не испытывает.

Этапы в развитии учения об аутизме у детей.

I. Первые упоминания о детях со стремлением к одиночеству и уходам в себя приходятся на конец XIX – начало XX в. В работах ряда авторов (Т. Хеллер 1908), Э.Блейер (1911), С. Де Санкти (1908) были представлены отдельные описания аутистических проявлений у детей.

II. Доканнеровский период в развитии проблемы аутизма охватывает 20–40-е годы прошлого столетия, когда формировалось понятие аутизма у детей.

Термин "аутизм" введен в психиатрию Эриком Блейером в 1922 г. Автор назвал аутизмом *отрыв от реальности с наличием внутренней жизни, особого мира грез и фантазий* при шизофрении у взрослых.

Впервые в детской психиатрии понятие аутизма как симптома или синдрома стало использоваться со времени выделения ранней детской шизофрении и шизоидии. За формированием шизоидной психопатии у детей 3–5 лет впервые проследила Т.П.Симеон, подчеркнув, что им свойственны аутизм и малая привязанность к объектам реального мира.

III. Каннеровский (40–80-е годы). Этот период ознаменован выходом в свет кардинальных работ по детскому аутизму, среди них первая принадлежала Л. Каннеру (1943). В ней автор особые состояния у детей, начинающиеся с первых лет жизни и определяемые крайней самоизоляцией, предложил назвать "ранним детским аутизмом".

Ранний детский аутизм Каннер отнес к особому расстройству

шизофренического спектра, подчеркнув его отличие от шизофрении и шизоидии. В клиническое описание раннего детского аутизма Л. Каннер внес не только собственно симптомы аутизма, но и расстройства речи, моторики, поведения, стереотипность деятельности, интересов. Когда речь идет о раннем детском аутизме, имеется в виду не симптом аутизма в блейлеровском понимании, который свойствен как признак разным болезням и, прежде всего шизофрении, а расстройство (болезнь), называемое **ранним детским аутизмом Каннера, или синдромом Каннера**.

Аутизм (по определению Л. Каннера) — это *расстройство, которое с рождения определяется преимущественно симптомами нарушенного развития, и в клинической его картине практически отсутствуют явные психопатологические симптомы позитивного ряда*.

IV. 50–90-е годы (так называемые каннеровский и послеканнеровский этапы) изучение аутистических расстройств у детей шло разными путями:

- продолжалось уточнение клинико-психопатологических особенностей раннего детского аутизма;
- появились работы, в которых авторы стали доказывать неспецифичность раннего детского аутизма;
- при шизофрении и в постприступных ее периодах выявляли расстройство, похожее на ранний детский аутизм, а позже ряд исследователей отнесли раннюю детскую шизофрению к раннему детскому аутизму (РДА);
- изучение дифференцированных форм умственной отсталости привели к описанию аутистических симптомов в круге умственной отсталости, при фенилпировиноградной олигофрении, Х-ломкой хромосоме, туберозном склерозе, синдроме Дауна и других расстройствах;
- выделен и тщательно описан синдром Ретта, при котором отмечались аутистические симптомы в первой стадии его развития;

- изучение парааутистических состояний, в особенности у детей-сирот в связи с ростом этих контингентов;
- исследование проблемы вторичной профилактики детского аутизма, разработка лечебных и реабилитационных программ для детей с разными его видами.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

В связи с неоднозначными подходами к оценке аутистических расстройств в разных странах распространенность аутизма у детей колеблется от 4 до 26 случаев на 10 000 детского населения — по данным специалистов Германии, США, Японии.

В большинстве эпидемиологических исследований синдром Каннера (ядерный классический детский аутизм) составляет 2–4 случая на 10 000 детского населения.

Распределение по полу детей с синдромом Каннера (мальчиков и девочек) соответствует 3:1 или 4:1.

Встречаемость аутистических симптомов в круге других болезней остается малоизученной.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ АУТИЗМА В ДЕТСТВЕ

Этиология. Выдвигаются разные теории, объясняющие происхождение детского аутизма:

- возникновение аутистическиподобных расстройств при хромосомных, обменных и органических заболеваниях (у больных с синдромом ломкой X-хромосомы, болезнью Дауна, фенилкетонурией, туберозным склерозом и другими обменными и хромосомными заболеваниями);
- наследственное (шизофренического спектра) происхождение детского аутизма;
- генетическая концепция к настоящему времени

распространяется на основные формы детского аутизма: синдром Каннера, детский аутизм процессуального генеза при ранней детской шизофрении, а также синдром Аспергера;

- психогенная концепция;
- неясная этиология.

Патогенез. При детском аутизме эндогенного генеза нарушение развития может рассматриваться как

- наследственно-конституциональный дизонтогенез,
- эволютивно-процессуальный дизонтогенез,
- приобретенно-постнатальный(процессуально-диссоциированный) дизонтогенез.

Дизонтогенез – нарушение индивидуального развития организма; термин чаще применяется по отношению к внутриутробному периоду и раннему детскому возрасту.

При ранней детской шизофрении с началом процесса после 3 лет (атипичном психозе) формируется аутизм в связи с приступами болезни. Он возникает как дефектное состояние, и его патогенез можно рассматривать как процессуальный диссоциированный дизонтогенез, приобретенный постнатально.

При аутистическиподобных синдромах в структуре умственной отсталости хромосомного, обменного и органического генеза (атипичном аутизме, по МКБ-10, 1994) можно предположить, что патогенез этих видов аутизма связан с поражением тех же или близких структур ЦНС, которые, возможно, повреждаются и при детском аутизме эндогенного генеза. В этих случаях не наблюдается диссоциированного дизонтогенеза с наличием асинхронии развития. В целом структура дизонтогенеза здесь близка к тяжелому умственному недоразвитию, до некоторой степени специфичному для каждого вида заболеваний хромосомного или обменного характера. Аутистические расстройства в этом случае следует рассматривать как аутистическиподобные синдромы.

СИМПТОМАТИКА АУТИЗМА

Краткая характеристика раннего детского аутизма (РДА), данная Каннером в 1943 году.

Ранний детский аутизм включает следующие **симптомы**:

1. Отрешение от окружающего, неспособность к формированию контактов, патологический симбиоз с родными (матерью).
2. Стереотипное поведение с чертами одержимости.
3. Однообразные верчения руками, подпрыгивания на носочках.
4. Расстройство речи с отказом от личных местоимений.
5. Расстройство игры, симптомы тождества и протодиакриза.

Ранний детский аутизм Л.Каннер отнес к расстройствам шизофренического спектра.

Однако новые факты о клинике РДА, катамнез групп больных с РДА к 70-м годам привели к отказу от трактовки РДА как расстройства только шизофренического спектра. Ранний детский аутизм Каннера стали рассматривать как аутистическое расстройство многомерной этиологии.

В современном видении можно перечислить следующие **основные симптомы аутизма**:

Аутизм как игнорирование окружающего; его активное негативистическое отвержение; гиперсензитивное избегание. К. С. Лебединская определяет *аутизм* как *отрыв от реальности, уход в себя, отсутствие или парадоксальность реакций на внешние воздействия, пассивность и свехранимость в контактах со средой*.

«Феномен тождества» как стремление к постоянству в поведении и интересах ребенка, которое расценивается как противодействие любым изменениям в окружающем мире.

Крайняя **неравномерность моторного развития**: разный уровень умелости в спонтанной и заданной деятельности.

Страхи, общей особенностью которых у аутичных детей

является то, что они отличаются особой стойкостью, силой и труднопереодолимостью.

Аутистические фантазии, основные черты которых—оторванность от реальности, слабая, неполная и искаженная связь с окружающим.

Особые нарушения речевого развития—нарушение коммуникативной функции речи, ее выраженная стереотипность, штампованность, эхολалии, нарушения звукопроизношения, темпа и плавности речи, мутизм в 30% случаев, отсутствие прямого обращения, использование глаголов в инфинитиве, позднее появление личных местоимений и др.

Особые интеллектуальные отклонения—дело не в величине, а в характере—парциальность, «островковость», разрозненность, контраст между ранним развитием абстрактно-логических и выраженным запаздыванием конкретно-практических сторон интеллекта.

Особенности восприятия—сосуществование болезненной гиперстезии в восприятии и использование восприятия в целях аутостимуляции.

Патология влечений—проявления агрессии, самоагрессии.

Запаздывание в формировании навыков самообслуживания—диссоциация между владением ими в спонтанной и заданной деятельности; отказ от помощи взрослого в освоении этих навыков; их «внезапное» появление.

КЛАССИФИКАЦИЯ РДА / по МКБ 10/

F84 Общие (первазивные) расстройства развития

F84.0 Детский аутизм:

- аутистическое расстройство;
- инфантильный аутизм;

— инфантильный психоз;

— синдром Каннера.

F84.1 Атипичный аутизм:

— атипичный детский психоз;

— умственная отсталость с аутистическими чертами.

F84.2 Синдром Ретта

F84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста:

— дезинтегративный психоз;

— синдром Геллера;

— детская деменция (деменция инфантилис);

— симбиотический психоз.

F84.4 Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями

F84.5 Синдром Аспергера:

— аутистическая психопатия;

— шизоидное расстройство детского возраста.

F84.8 Другие общие расстройства развития

F84.9 Общее расстройство развития, неуточненное

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РДА/ по МКБ 10/

А. В возрасте до 3 лет нарушение и искажение развития как максимум в одной из следующих областей:

1. Рецептивная или экспрессивная речь, ее использование в социальных коммуникациях.

2. Развитие избирательных социальных контактов или реципрокных социальных взаимодействий.

3. Функциональные или символические игры.

Б. Должны присутствовать, по меньшей мере, шесть симптомов из 1, 2 и 3, в том числе не менее двух из 1 и хотя бы по одному из 2 и 3.

1. Качественные нарушения социальных взаимодействий, по меньшей мере, в одной из следующих сфер:

а) неспособность использовать зрительный контакт, мимику, положение тела, жестикуляцию для регулирования социальных взаимодействий;

б) неспособность устанавливать отношения со сверстниками, связанные с общими интересами, занятиями и чувствами;

в) недостаток социально-эмоциональной взаимности (искаженные или двигательные реакции на эмоции других, недостаток поведенческих модуляций соответственно контексту или неустойчивая интеграция социального, эмоционального и коммуникативного поведения);

г) недостаточность спонтанного разделения радости, интересов или деятельности с другими.

2. Качественные нарушения коммуникаций, по крайней мере, в одной из следующих областей:

а) нарушение развития вербальной речи без компенсации с помощью жестов и мимики;

б) относительная неспособность начать или поддерживать вербальный контакт с взаимным коммуникационным обменом;

в) недостаток спонтанных ролевых или социально-имитационных игр.

3. Ограниченность, повторение и стереотипность поведения, интересов и деятельности, по меньшей мере, в одной из областей:

а) всепоглощающая деятельность, связанная со стереотипными и ограниченными интересами, которые по содержанию и основным аспектам отличаются патологической или необычной интенсивностью и ограниченностью;

б) навязчивая склонность к специфическим нефункциональным действиям и ритуалам;

в) стереотипные или повторяющиеся манерные движения руками и пальцами, сгибание их или сложные движения тела;

г) полное погружение в мир предметов или вещей, не предназначенных для игр (таких, например, как запах, поверхность, шум, вибрация).

АУТИЗМ – болезненное погружение в себя, отгороженность от жизни, крайняя степень утраты интереса к бытию, добровольное или вынужденное одиночество, имеющее разный темп развития и глубину поражения, неодинаковую отчужденность от внешнего мира.

Согласно МКБ-10 среди нарушений психологического развития выделен детский (типичный) аутизм и атипичный аутизм. Симптоматика детского аутизма проявляется в возрасте до трех лет, тогда как признаки психических нарушений при атипичном аутизме наблюдаются после трех лет.

РАННИЙ ДЕТСКИЙ АУТИЗМ F84.0

Синдром Каннера (эволютивно-процессуальный)

Характерно:

- ✓ Аутистическая отгороженность от реального мира с неспособностью формирования общения.
- ✓ Симптомы асинхронного дизонтогенеза с неравномерным созреванием психической, речевой, моторной, эмоциональной сфер жизнедеятельности.
- ✓ Явления протодиакриза с недостаточным различением одушевленных и неодушевленных объектов.
- ✓ Отмечаются застывшая мимика, взгляд, обращенный в пустоту, внутрь себя, отсутствие реакции «глаза в глаза»; при этом иногда возникает мимолетная фиксация на окружающих лицах, предметах с преимущественным восприятием предметов на периферии.
- ✓ Моторика угловатая, неритмичная, со стереотипными

движениями, атетозоподобные движения в пальцах рук, отталкивание от опоры стопами, что ведет к положению на цыпочках во время ходьбы, возможно развитие сложных, тонких моторных актов, наблюдается сменяющийся мышечный тонус (гипотонический — гипертонический).

- ✓ Абстрактные формы познания действительности сочетаются с примитивными протопатическими с использованием преимущественно тактильного, обонятельного и вкусового рецепторов.
- ✓ Инстинктивная жизнь нарушается.
- ✓ Изменен аппетит, затруднено привыкание к новому виду пищи; на протяжении многих лет у детей выборочный рацион с предпочтением одних и тех же видов пищи.
- ✓ Инверсия цикла сна и бодрствования, затрудненное засыпание, прерывистый сон. У одних детей преобладает ареактивность, у других — повышенная чувствительность с беспокойством, беспричинным плачем.
- ✓ В раннем возрасте у ряда детей отсутствуют ориентировочные реакции на звуковые и световые раздражители, или они резко извращены, или то присутствуют, то пропадают, что дает повод подозревать глухоту, а иногда и слепоту.
- ✓ Первые слова обычно появляются к 12—18 месяцам, первые фразы к 24—36 месяцам. Дети при этом не задают вопросов, не используют по отношению к себе личных местоимений, говорят о себе во втором или третьем лице; наблюдаются скандирование, напевное произношение слогов слова, незавершенность фраз, символы, бессмысленное и невнятное повторение контуров слов, отказ от утвердительных и отрицательных слов. Отсутствуют или полностью недоразвиваются обобщающая и коммуникативная функции речи, экспрессия, жестикуляция,

сохраняются эхолалии, фразы-штампы, нарушена произносительная сторона звуков, нет интонационного переноса, страдают мелодика речи, ритм, темп, преобладает эгоцентрическая, бессвязная речь, наблюдается неспособность к диалогу, интонационная вычурность, тенденция к манерному словотворчеству.

- ✓ Игровая деятельность сводится к однообразному пересыпанию, верчению, перекладыванию предметов, постукиванию предмета о предмет, касанию ими лица, обнюхиванию, облизыванию предметов, то быстрая пресыщаемость любым игровым действием, то застреваемость на одной и той же манипуляции, отсутствие сюжетности, усложнения игры, ее стереотипизация.
- ✓ Взаимоотношения со сверстниками: одни дети активно их избегают, другие — безразличны, третьи — испытывают страх в их присутствии.
- ✓ Взаимоотношения с родными, матерью: ослаблена эмоциональная реакция на них, вплоть до отказа реагирования с ними.
- ✓ Эмоциональная сфера: психическая ригидность, косность, чрезвычайная чувствительность, аффективная неустойчивость.

Синдром Каннера приобретает наиболее завершенную форму к 3–5 годам жизни ребенка. В эти годы формируются явные расстройства речи, тонкой моторики, игровой деятельности. Сохраняются специфические для синдрома Каннера неравномерность и хаотичность в функциональных основных системах. Выступают отчетливое интеллектуальное снижение, вычурность, манерность, аутистичность в поведении.

После 5–6 лет дизонтогенетические проявления при синдроме Каннера частично сглаживаются. Однако подобная компенсация неоднозначна. С годами указанные позитивные психопатологические

расстройства нарастают, углубляются, усложняются, и состояние ребенка утяжеляется. В этих случаях правильнее асинхронный дизонтогенез по типу синдрома Каннера рассматривать как препсихотический этап в развитии психоза. А с периода присоединения к нему выраженных расстройств позитивного круга и выявления прогрессирующего усложнения состояния с нарастанием олигофреноподобного дефекта следует определять как детскую шизофрению после 6–7 лет

Расстройство типа синдрома Каннера описано под разными названиями: «инфантильный аутизм, «аутистическое расстройство», «инфантильный психоз», «ранняя детская шизофрения».

Инфантильный аутизм (конституционально-процессуальный)

Клиника этого состояния сходна с начальными проявлениями при синдроме Каннера, однако глубина и оформленность симптомов менее выражены. К верификации инфантильного аутизма наиболее целесообразно прибегать в случаях наличия у детей аутистических симптомов в возрасте 12–18 месяцев жизни.

Инфантильный психоз (процессуальный)

Детский аутизм (процессуальный) с преобладанием в клинической картине проявлений регресса. Болезнь начинается исподволь, манифестное состояние в этих случаях почти неотделимо от развернутого и нажитого аутистического дефицитарного состояния из-за катастрофически быстро (в 3-6 месяцев) наступающего тотального регресса.

Процесс начинается аутохтонно с падения активности, нарастания индифферентности, угасания реакций на родных. Постепенно круг деятельности становится все более узким. Игры повторяются и приобретают характер стереотипий. Позднее выявляются более примитивные движения и жесты: потряхивания кистями рук, подпрыгивания, кружения, покачивания, вытесняющие

все другие целенаправленные действия.

Активный протест, недовольство и отказы также постепенно исчезают, сменяясь отрешением от всего. Эмоциональная реакция на сверстников угасает. Дети утрачивают способность сочувствовать чужой беде, сопереживать радость, не обращаются с просьбами, не отвечают на вопросы.

Речь упрощается, фразы укорачиваются, появляются эхोलалия, неологизмы. Личные местоимения (в первом лице по отношению к себе) заменяются местоимениями во втором и третьем лице, начинают использоваться безличные формы глаголов, меняются тембр и модуляции смеха, голоса, который становится то беззвучным, то неадекватно громким. Наступает переход к аутистической смазанной, шепотной, бормочущей речи. Развернутые фразы замещаются простыми междометиями и нечленораздельными звуками. Почти полностью утрачивается коммуникативное назначение речи.

Дети теряют навыки самообслуживания.

Перечисленные расстройства обычно формируются в течение 3-5 месяцев, редко дольше.

Между 2 и 5 годами наступает относительная стабилизация состояния. Клиническую картину определяют расстройства контактов с родными и окружающими, бедность аффективных реакций, утрата речи и навыков, стереотипные движения регрессивного типа, тяжелый псевдоолигофренический дефект с аутистическим поведением.

Детский аутизм (процессуальный) с кататоно-регрессивными синдромами. Процесс начинается с отрешения, вялости, перемежающихся с возбуждением, стремлением к ходьбе, бегу, моторным возбуждением, сопровождающимся в разной степени выраженным негативизмом. Движения трудно прервать. Grimасы на лице, вычурные движения, походка в период возбуждения манерная.

У каждого больного движения носят только ему свойственный характер, налет индивидуальности. При проверке мышечного тонуса дети не застывают в приданных позах, а совершают отталкивающие

движения и лишь после этого пассивно подчиняются. При этом истинной восковой гибкости с оцепенением у детей до 3 лет почти не наблюдается. Отмечается гипотония, иногда сменяющая мышечный тонус. Дети, словно глухие, не реагируют на зов, стук, хлопки; смотрят в пространство, вверх или активно отворачиваются.

В течение дня у детей возникают стремления совершить направленное движение, но на полпути, не завершив движения, отводят руку назад, иногда повторяют несколько раз правильное и обратное действие. Если совершают правильное действие, то часто в ускоренном темпе, порывисто, угловато, но иногда по собственному желанию могут совершить сложное движение.

Эмоциональные реакции: недовольство и протестность, уход от всех.

Сон прерывистый, дети просыпаются под утро или в середине ночи и подолгу лежат без сна. Иногда в ночное время стремятся выбраться из кровати и ходить безостановочно по комнате. Кататонические состояния нередко сочетаются с расстройствами регрессивного типа.

Выход из психотического состояния постепенный. Вначале на короткое, а затем на все более продолжительное время больные дети как бы «оживают». Возникает мимолетный интерес к родителям, игрушкам, постепенно возвращается способность на секунды сосредоточиваться на простейших действиях и обращенной речи, восстанавливаются реакции на голод и дискомфорт. Первое слово обычно произносится ими в условиях эмоционального напряжения, трудного выбора, во время психотерапевтической работы с ними. Но еще долго они испытывают затруднения в начале речи. Сохраняется аутистическая отрешенность. Интерес к общению со сверстниками не восстанавливается.

На протяжении следующих лет наблюдается однообразное малоизменчивое состояние. Дети нуждаются в уходе и надзоре. В привычной, домашней обстановке они почти не обращают внимания на

окружающих, не откликаются на свое имя, не вовлекаются в игру или другие занятия. Предоставленные сами себе, они пребывают в собственном мире, почти ничем не занимаются.

Обычно они знают распорядок дня, при подаче пищи стремятся к столу. Едят неряшливо. Аппетит может быть извращен, снижен или повышен. В периоде стабилизации болезни сон достаточный.

После второго возрастного криза, который протекает по срокам позднее, чем в норме, т.е. между 8 и 9 годами, в некоторых случаях намечается незначительное улучшение. Появляется эхололическая, подражательная речь или способность напевать мотивы песен, или воспроизводить слова песен, стихов. Коммуникативность речи не восстанавливается. На этом этапе периодически вновь могут возникать позитивные расстройства, кататоническое возбуждение с импульсивностью, вычурностью движений, амбивалентностью и негативизмом, или состояния страха, безотчетной тревоги, стертых колебаний активности. Пассивность сменяется гиперкинезией с оживлением агрессивных влечений, стереотипных манеризмов в кистях рук.

АТИПИЧНЫЙ АУТИЗМ F84.1

Атипичный детский психоз

Клиника такого аутизма представлена не только рядом расстройств, свойственных синдрому Каннера, в виде диссоциированного развития с аутистическими симптомами. В клинической картине этого расстройства обязательны позитивные психопатологические симптомы — неврозоподобные, аффективные, полиморфные, кататонические, регрессивные. Сдвиг в линии психического развития наступает аутохтонно, подостро, реже остро, на фоне нормального или искаженного развития. Такой вид детского аутизма никогда не формируется после психозов инфекционного,

травматического, органического генеза. Таким образом, в связи с психозом идет формирование дефектного состояния, клиническая картина которого близка классическому синдрому Каннера.

Эта группа детского аутизма формируется в возрасте от 3 до 6 лет, что ведет к значительно большей полноте и многообразию клинической картины в приступах эндогенного психоза. Знать клинику приступов важно для определения прогноза, течения болезни и характера терапевтических вмешательств.

Клинические особенности детского аутизма процессуального генеза (с началом в 3-6 лет) с регрессивными проявлениями.

Начальный этап развития психоза:

- неврозоподобные симптомы;
- раздражительная слабость;
- фобии;
- примитивные двигательные навязчивости;
- патологически-привычные действия;
- сон поверхностный, пробуждение нередко сопровождается тревогой;
- капризы, упрямые, несговорчивые, плачут без видимых причин в дневное время;
- показательные истероформные реакции, которые сменяются стремлением к разрушительству, агрессии.

Эти расстройства постепенно усугубляются, и в течение 3-6 месяцев в состоянии больных начинают обнаруживаться проявления регресса навыков с выраженным отчуждением от окружающих.

В большинстве случаев этот вид приступов начинается с острого или подспудного падения активности, с нарастанием отрешения и присоединением регресса. Клиническую картину болезни в развернутом периоде определяют распад основных навыков. Дети перестают воспринимать требования, пропадает стеснительность, появляется безразличие к перемене обстановки. Исчезает эмоциональное отношение к родным и сверстникам. Игры становятся

беспорядочными, в них утрачивается сменяемость, сюжетность. Дети неряшливо едят, перестают сами одеваться, не просятся в туалет. Признаки регресса со временем нарастают. Игра переходит на протопатический уровень: дети лижут, обнюхивают игрушки, касаются ими губ, переключают игрушки из руки в руку, рвут на кусочки бумагу. У некоторых больных сохраняется частичное представление об окружающем, знание места. Это особенно заметно при смене обстановки — дети начинают беспокоиться, стремятся к дверям, хотя уже ничего не говорят.

Наряду с регрессом навыков постепенно пропадает речь. Нарушается построение предложений, вопросы и ответы детей представляют собой обрывки фраз, отдельных слогов, лишь отдаленно напоминая прежнюю речь. Произношение слов становится косноязычным, нечетким, позднее остаются смазанные контуры слов; коммуникативная функция речи полностью утрачивается. Нарушается понимание рецептивной речи.

При еще более глубоком регрессе возникают моторные стереотипии. Дети предпочитают ползать, раскачиваться, играют пальцами рук, как грудные младенцы.

Длительность регрессивных состояний при атипичном детском психозе в среднем равняется 12-36 месяцам, после чего у всех детей состояние стабилизируется и становится крайне однообразным; отчетлив псевдоолигофренический дефект с аутизмом.

Детский аутизм процессуальный с атоническими и кататоническими регрессивными расстройствами.

В этом случае остро или подостро возникают кататонические расстройства, преимущественно в виде моторного возбуждения, характеризующегося однообразной ходьбой, сменяющейся бегом, смехом, криком, плачем, импульсивностью в виде неожиданных поступков. Ребенок не может остановиться, длительно не меняется активность. Инстинктивная деятельность при этом подавляется моторным возбуждением. Возбуждение протекает с чертами

негативизма и явлениями восковой гибкости, оцепенения. При воздействии извне обычно возникает сопротивление с гипертонусом и стремлением избежать прикосновений.

Возбуждение может сопровождаться мутизмом, но у некоторых детей мутизм прерывается, особенно в отсутствие людей; ночью или днем в тишине дети могут неожиданно произносить отдельные слова, фразы. Моторное возбуждение сочетается с речевым напором. Дети говорят не по существу, безостановочно, прервать их тяжело. Ребенок сникает от усталости, бледнеет, прислоняется к любой опоре, ложится на стол, на пол и все равно что-то продолжает говорить, бормотать. В речи детей обычно отражаются неприятные, печальные, устрашающие события прошлого, агрессивные желания кого-то убить, закопать и т.д. Попытки заговорить дети отвергают, отворачиваются, зажмуривают глаза, закрывают лицо, уши руками. В отдельные периоды возбуждение смягчается, дети становятся доступнее, могут сосредоточиться на вопросах, выполнить задания. Целенаправленные действия, как правило, прерываются импульсивными поступками, агрессией и оживлением возбуждения.

Выход из этого типа болезненных состояний постепенный, с формированием у больных дефекта в психическом и эмоциональном развитии. Преобладает отрешенность, сочетанная с монотонным безрадостным настроением. Работоспособность у таких больных восстанавливается частично. Сохраняется однообразие поведения в действиях, в играх. Обнаруживаются трудность сосредоточения на заданиях, быстрая усталость и пресыщаемость. Смена заданий не повышает их работоспособности. Любая форма деятельности легко стереотипизируется.

У всех больных и после сформировавшегося аутистического дефекта состояние сохраняет неустойчивость. Основным расстройством в этих случаях остается колебание активности с ее падением, утратой вновь приобретенных навыков.

Детский аутизм процессуальный с полиморфными

расстройствами.

Заболевание и в этих случаях начинается обычно с изменения настроения, его неустойчивости, лабильности. В высказываниях проявляются опасения за свою жизнь, боязнь обыденных ситуаций, страх ванны, мытья, лифта и т.д. Возможны полярные опасения и желания, наплывы страха, тревоги. Иногда высказывания детей приобретают ипохондрический оттенок, они утверждают, что «больны», «слабы».

На начальном этапе развития психоза состояние колеблется, возникающие расстройства легко исчезают. Далее идет углубление процесса с тревожностью, монотонным причитанием, плачем. В таких состояниях у одних детей появляется острое чувство жалости, любви к родителям, у других — высказывания о собственной несостоятельности, вплоть до депрессивного отчуждения и отрицания себя. В редких состояниях, при утяжелении, возникают ажитация с беспокойством, стремление к самоагрессии. Дети могут в беспокойстве, тревоге кричать, сбрасывают с себя одежду, разбрасывают пищу, топчут игрушки.

На высоте острого состояния возможна растерянность, периоды нарушения ориентировки в окружающем, наличие неузнавания, ложного узнавания. Дети изменяются соматически, кожа становится сухой, землистого цвета; отказываются есть, пить. Сон тревожный со сновидениями неприятного содержания: видят «страшил», «роботов», «бабу Ягу» и т.д. Острое состояние длится обычно несколько недель. При его смягчении в клинической картине болезни остаются симптомы тревожно-сниженного настроения, вялость, периодическое оживление беспокойства, тревоги.

При дальнейшем развитии состояния возможно появление заторможенности, достигающей степени депрессивного субступора. Субступорозное состояние недлительно, прерывисто, через 1-3 недели сменяется вялостью с появляющимся регрессом. В последующем возможно развитие смешанного или гипоманиакального состояния.

Выраженность мании колеблется (как правило, отмечается непродуктивная мания). В таком состоянии усиливаются влечения, естественные инстинкты. К вечеру или после дневного сна оживление возрастает. Затрудняется засыпание. Ночной сон становится поверхностным, с частыми пробуждениями. Несмотря на повышенное настроение, легко появляется страх: боязнь врача, посторонних, перемены места пребывания.

Гипоманиакальные состояния продолжаются до нескольких недель, а затем обычно устанавливается состояние с легко меняющимся настроением, в котором трудно выявить четкую периодичность аффективных фаз. Настроение может быть то повышенным, то сниженным, то ровным или смешанным в течение дня. Затем аффективные расстройства становятся все менее выраженными.

Реже атипичный психоз с полиморфными расстройствами развивается подостро с гипомании.

По выходе из психоза у детей наблюдаются расстройства аутистического круга, задержка психического развития, эмоциональное оскудение.

Детский аутизм процессуальный с аффективно-галлюцинаторными расстройствами. Заболевание начинается обычно остро с тревоги, расстройств сна. На этом фоне, чаще в вечернее время, реже в дневное, возникают наплывы воспоминаний о пережитом, прочитанном, ранее усвоенном с визуализацией представлений. Образы располагаются во внешнем пространстве, «на подушке», «перед глазами», «на стене» (это наиболее частая локализация подобных расстройств). Хотя дети отграничивают эти представления от реальных, при их появлении всегда возникают беспокойство, страх, «неприятное чувство». Подобные расстройства возникают преимущественно произвольно, редко — по собственному желанию. Образы перед глазами напоминают ранее виденные «картинки в книге», «мультфильмы», «маленьких человечков в кино». Эти состояния

переживаются аутистически. Дети неохотно рассказывают «об этих видениях». Последние расстройства походят на галлюцинации воображения Дюпре, поскольку представления связаны с реальными прошлыми событиями и носят сменяющийся характер. Но их локализация «в глазах», «близко перед глазами», а также не зависящее от воли ребенка их появление отчасти напоминают псевдогаллюцинации. У ряда детей тогда же возникает одухотворение окружающих предметов: «фотография смотрит», «звезды смотрят», «колонка оживает», — и дети их боятся.

Возникают сновидения печального или агрессивного содержания: дети видят во сне, «как они умирают», «как их съедают роботы». Сны повторяются с однообразным, как клише, содержанием, образы в них отличаются чувственностью и яркостью.

Все рассмотренные расстройства впервые появляются в остром периоде и впоследствии многократно повторяются, несмотря на возможное улучшение общего состояния больных.

Периодически возникает растерянность с ложными узнаваниями. На этом этапе тревога достигает иногда степени ажитации. Острое состояние длится 3-4 недели, затем тревога несколько спадает. Тогда путем расспроса удастся подтвердить наличие иллюзорных обманов, зрительных галлюцинаций или элементарных слуховых обманов.

Общая длительность состояний подобного типа приступов обычно колеблется от 2 до 6 месяцев. В периоде ослабления состояния заметно снижение активности, резидуальные страх, опасения, двигательные расстройства в виде лишних движений и гиперкинезов, аффективная неустойчивость. В ряде случаев возможны повторные приступы, клинику которых характеризуют устрашающие аутистические фантазии. Периоды резкого напряжения и страха сменяются то подавленностью с мыслями о смерти, то нелепой дурашливостью.

После повторных приступов психоза у всех детей усиливается аутистическая отгороженность от окружающих, формируется

диссоциированная задержка развития, в клинической картине сохраняются стертые нажитые аффективные расстройства.

Приступы, характеризующиеся неврозоподобными расстройствами.

Длительность приступов от 2 до 6 месяцев, редко дольше. Состояние начинается с изменения общего поведения, появления капризности, своеволия, черствости и жестокости в отношениях с родителями. Периодически возникают истероформные реакции, в желаниях обнаруживается двойственность. Повышается чувствительность к громким звукам, замечаниям, смене обстановки, меняется аппетит, затрудняется засыпание, становится более ранним пробуждение. У отдельных больных возникают двигательные расстройства в виде однообразных движений, утративших свою целесообразность: это движения головой, плечами, кистями рук и более сложные движения, связанные с подтягиванием одежды. Движения повторяются помногу раз в день и ведут к усилению общего беспокойства. Бесцельные движения в этом возрасте легко автоматизируются, приобретают патологически привычный характер и обычно почти не замечаются детьми. У многих детей наблюдаются гиперкинезы и тики.

У большинства больных клиническая картина дополняется тревожностью, опасениями, ночными страхами. Ночной сон прерывается плачем. Проснувшись, дети проявляют беспокойство, прячутся. В дневные часы возможна боязнь темноты, своей кровати, машин, новой обстановки, людей. Легко появляются отвлеченные страхи дыма, теней, облаков и т.д. Страх возникает обычно при столкновении с тем объектом, которого они боятся. По характеру страхи бывают как мономорфные с однообразной тематикой, так и полиморфные.

Для приступов атипичного детского психоза подобного типа характерны навязчивые вопросы. Физиологически обусловленные возрастом вопросы в таких состояниях утрачивают свое

познавательное значение и бессмысленно повторяются детьми по-много раз, без интереса к сути ответа. Возникают навязчивые ритуалы защитного характера: «Чтобы не заразиться, нужно несколько раз вымыть руки, пересчитать пуговицы» и т.д. В вечерние часы навязчивости усиливаются. Возможны также сенестопатии в виде колющих, неприятных, болевых ощущений («колет в руках, ногах... стреляет...»), «болят руки, голова» и т.д.).

В приступах на высоте состояния возможно появление элективного мутизма с отказом отвечать на вопросы посторонних, а нередко и родных. Идеаторная заторможенность нередко сочетается с общей, увеличивается угловатость движений, манерность, неловкость. Значительно выражены вегетативные симптомы: потливость, похолодание кожи рук, ног, побледнение лица, неприятные ощущения в области сердца, тошнота. При затяжном течении приступов поведение становится монотонно-однообразным. Дети отказываются от общения со сверстниками, родными, погружены в мир аутистических фантазий примитивного содержания. Поведение стереотипизируется, дети протестуют против смены помещения, режима, одежды, пищи и ведут жизнь затворников.

В $\frac{3}{4}$ случаев детского процессуального аутизма по истечении 6-24 месяцев от начала позитивные симптомы начинают стихать. В клинической картине на первый план выступают симптомы искаженного, задержанного развития. Это так называемые **нажитые, дефицитарные аутистические состояния**. Клиническая картина в них до некоторой степени сходна с клиникой аутизма аспергеровского или каннеровского типа. В зависимости от особенностей личности ребенка, тяжести, глубины расстройств, их протяженности, возможны следующие варианты аутистических дефицитарных нажитых состояний.

Первый вид нажитого аутистического дефицитарного состояния при детском аутизме определяется чертами психофизического инфантилизма, утратой прежних возможностей — обеднением

высших психических функций, эмоциональных и волевых личностных свойств. Активность, энергетический фон снижены, побуждения недостаточны, интересы незрелы. Общение со сверстниками затруднено. Всегда характерна аутистическая отгороженность. Даже при обедненном внутреннем мире возможны стойкие, вычурные аутистические интересы, игры. Дети с трудом приобретают знания. Для этих состояний характерна волнообразная сменяемость активности, астенические расстройства, нажитые аффективные расстройства, навязчивости.

С матерью симбиотическая связь сохраняется на протяжении почти всей жизни, особенно если она не сменяется связью сходного типа с лицом противоположного пола (последняя обычно инициируется родителями аутиста).

Второй вид нажитых изменений личности при детском процессуальном аутизме определяется чертами дисгармоничного инфантилизма. Нормальная степень зрелости не достигается. Привязанности ослаблены, с матерью долгие годы сохраняется симбиотически-индифферентная связь. Характерна эмоциональная тусклость с утратой в чувствах яркости, живости. Побуждения недостаточны. Выражен дефицит в общении, коммуникативности. Речь видоизменена.

В деятельности обнаруживаются педантизм, ригидность, стереотипность. Увлечения носят бедный характер с инфантильной тематикой, нередко принимают характер аутистических, односторонних влечений, которыми замещается целенаправленная деятельность. Обучение страдает. Объем интересов сужен. Запас знаний резко отстает от возрастной нормы. Ассоциации разрыхлены, нередко с чертами разорванности, обнаруживаются затруднения в изложении мыслей, школьного материала.

Третий вид нажитых личностных изменений при детском аутизме процессуального генеза определяют олигофреноподобный дефект с аутистическим поведением. Познавательная деятельность

резко ограничена. Речь утрачена или носит эгоцентрический характер. Связь с родными устанавливается на индифферентном или симбиотическом уровне. Эмоциональная сфера недоразвита. Поведение стереотипно-однообразное, с игрой на примитивном уровне. Навыки самообслуживания не сформированы. Коммуникативность на вербальном, жестовом, глазном уровнях утрачена; наиболее часто сохраняется легко иссякающая коммуникативность на тактильном уровне. Общая и тонкая моторика незрелы, сохраняются манерные стереотипии в пальцах рук, генерализованное моторное оживление в случаях усиления активизации ребенка.

Актуальны и периодически усиливаются страхи, обманы чувств.

СИНДРОМ РЕТТА F84.2

Синдром Ретта выделен из группы недифференцированного аутизма, или ранней злокачественной шизофрении. В детской психиатрии первые собственные клинические наблюдения синдрома Ретта даны В.М.Башиной и соавторами. Синдром Ретта впервые введен в круг первазивных нарушений развития в МКБ-10 (1994).

Происхождение синдрома Ретта остается недостаточно выясненным. К настоящему времени большинство исследователей предполагают, что синдром Ретта — скорее генетическое нарушение развития мозга, и связывают синдром Ретта с нарушениями в X-хромосоме.

Патогенетические механизмы при синдроме Ретта остаются недостаточно изученными. У детей с синдромом Ретта установлено уменьшение мозга до 850 г. Уменьшение массы мозга ряд авторов связывают с бедностью развития ветвления дендритов, скупиванием плотных клеток и наличием маленьких клеток.

Распространенность синдрома Ретта — 1 случай на 10 000 девочек.

Распределение по полу. До 1990 г. считалось, что синдром Ретта поражает только девочек. В последние годы появились единичные публикации, в которых представлено описание лиц мужского пола с синдромом Ретта.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СИНДРОМА РЕТТА (по DSM – IV)

А. Состояние больного отвечает всем критериям из нижеследующих:

1. Нормальное развитие в пренатальном и перинатальном периодах

2. Нормальное психомоторное развитие в течение первых 5 мес после рождения

3. Нормальная окружность головы на момент рождения

Б. Возникновение всех симптомов из нижеследующих после периода нормального развития:

1. Замедление роста головы в возрасте от 5 мес. до 4 лет

2. Утрата ранее приобретенных навыков произвольного движения руками в возрасте от 5 мес. до 2,5 лет с последующим развитием стереотипных движений рук (например, спиралевидные, круговые движения)

3. Утрата социальной вовлеченности на раннем этапе (хотя социальное взаимодействие часто развивается позднее)

4. Нарушение координации походки или движений туловища

5. Значительное нарушение в развитии экспрессивной или рецептивной речи со значительной задержкой психомоторного развития и с ограничением интересов, которые не соответствуют норме ни по интенсивности, ни по направленности.

6. Не поддающееся изменению строгое соблюдение специфических, нефункциональных рутинных действий или ритуалов

7. Стереотипные, повторяющиеся ужимки (например, взмахи

или скручивание рук или пальцев, сложные движения всем телом)

8. Устойчивая озабоченность деталями каких-либо предметов

В. Расстройство вызывает клинически значимый дистресс в социальной, трудовой или других сферах жизнедеятельности

Г. Расстройство не сопровождается клинически значимой задержкой в овладении навыками речевого общения (например, произнесение отдельных слов начинается с 2 лет, связанных предложений – в возрасте 3 лет)

Д. Расстройство не сопровождается клинически значимой задержкой в интеллектуальном развитии или в развитии соответствующих возрасту навыков самообслуживания, адаптивного поведения (не связанного с социальным взаимодействием) и характерного для детского возраста стремления к познанию окружающего мира

Е. Состояние больного не отвечает диагностическим критериям специфического общего расстройства развития или шизофрении.

Клинические особенности синдрома Ретта. Начало болезни приходится на 6-18-й месяц жизни детей, редко раньше или позже. Болезнь имеет тенденцию к постепенному прогрессированию и стадийному течению.

В I стадии (аутистической) наблюдается:

- замедление психического развития;
- снижение интереса к игровой деятельности и окружению;
- мышечная дистония;
- замедление роста головы.

Длительность стадии до 10 мес. и более. На этом этапе синдром Ретта трудно отличим от аутистических расстройств.

II стадия (так называемого быстрого распада ранее приобретенных навыков, речи):

- эмоциональное отношение к родным сохраняется;
- в кистях рук появляются движения "моющего" характера,

потирание пальцами лица, жевание пальцев рук, биение сжатыми в кулаки кистями рук по подбородку, касание ими шеи, груди, заведение рук за спину и т.д.; движения совершаются непрерывно или с небольшими интервалами, насильственно, прерываются только при удерживании или во сне; пропадает способность захватывать и держать в руках предметы;

- походка приобретает атаксический характер, при ходьбе дети широко расставляют ноги, пошатываются;
- наблюдается мышечная дистония с переходом от атонии к гипертонии, позднее во всех мышечных группах ног (до бедер) обнаруживаются признаки легкой атрофии, рекурвация в суставах; далее отмечается более заметная атрофия мышц стоп и голеней по типу "носков", синюшность их кожных покровов и повышенная зябкость конечностей;
- формируются сколиоз, кифосколиоз;
- дети теряют навыки общения; глазная реакция, слежение легко истощаются; нередкими бывают гримасничанье, нахмуривание бровей, зажмуривание глаз;
- утрачивается способность жевать твердую пищу, наблюдается переход к сосанию;
- дыхание: на фоне обычного ритма дыхания возникают периоды учащенного дыхания, сменяющиеся апноэ.

Иногда в этот период появляются напряжение мышц шеи, туловища, плечевого пояса с приведением рук к бокам и нередко испусканием гортанного крика. Длительность этих состояний исчисляется секундами, после чего возвращается дыхание нормального ритма. Подобные состояния имеют тенденцию к повторам через разные промежутки времени. В ряде случаев при подобном нарушении дыхательного ритма обнаруживается заглатывание воздуха с возможным пневматозом кишечника.

Апогей этой стадии болезни у разных детей формируется в периоде от нескольких месяцев до нескольких лет (1-2 года), редко

позже.

III стадия (псевдостационарная) характеризуется наличием явной деменции:

- насильственные движения в кистях рук протекают с меньшей силой, частотой и напряжением, приобретают прерывистый характер, появляется крупноразмашистый тремор рук, головы, усиливающийся при выполнении направленных движений, вернее, попыток к их выполнению;
- сохраняются расстройства дыхания;
- возникают эпилептиформные приступы (от абсансов, малых приступов до развернутых больших припадков), а также в редких случаях бывают приступы по типу вздрагиваний, которые в некоторых случаях сопровождаются ознобоподобными симптомами, дрожью всего тела, наступающими во сне; в ряде случаев гиперкинез в группах мышц плечевого пояса протекает по типу учащенных разрядов, что отдаленно напоминает приступы эпилепсии без потери сознания;
- отмечается практически полная утрата речи;
- деятельность остается резко обедненной;
- интерес к игрушкам мимолетный, легко иссякающий, с редкими попытками приблизиться к ним, приблизить лицо, коснуться губами;
- глазная реакция "глаза в глаза" сохраняется, как и реакция на зов, однако она становится резко отставленной во времени и мимолетной;
- в отношениях с матерью и окружающими ребенка лицами сохраняется легкая реакция оживления на тактильную игру.

Стадия стабилизации длится от нескольких лет до 10 и более. При попытках коррекции в этом периоде восприятие нового затруднено. У редких детей возможно запоминание слов, но на

короткий период времени. Усвоенные слова, слоги без каждодневной тренировки тут же пропадают.

Психопатологические исследования выявляют на этом этапе тотальный психический распад, глубокие расстройства личности, невозможность к обучению. У отдельных детей в этом периоде относительной стабилизации смягчаются обнаруживаемые моторные расстройства (хотя насильственные движения в кистях рук в стертой форме сохраняются). Возникает способность к усвоению некоторых элементарных навыков, оживляется интерес к игрушкам, в отдельных случаях к книгам, картинкам в них. Сохраняется истощаемость. В эти периоды можно наблюдать смены настроения от слегка приподнятого к раздражительно-дисфорическому.

IV стадия (тотальной деменции) характеризуется:

- деменция с утратой речи, ходьбы, жевания, нарушениями глотания с поперхиваниями, приемом только жидкой пищи, расстройствами навыков;
- спастическая ригидность с наибольшей выраженностью в конечностях;
- нет симптома «моющих рук»;
- преобладают неврологические расстройства;
- развертываются симптомы спинальной атрофии.

Такое развитие синдрома Ретга относится к классическому ("ядерному") его виду.

Есть самые разные подварианты синдрома Ретга с отклонениями от указанного вида формирования болезни.

Также есть подвиды синдрома Ретга с затянувшейся аутистической стадией, с частичным сохранением речи. Состояние практически неотличимо от детского аутизма. При этой форме стадия распада может наступить ко второму или даже третьему физиологическому кризовому периоду с поздним появлением ядерного симптома "моющих" рук, затяжной стадией стабилизации, без нарастания неврологических признаков типа сколиоза, кифоза, атрофий. Такие

больные доживают до 40-50 лет.

Дифференциальная диагностика синдрома Ретта проводится с:

- детским аутизмом, в особенности при затяжной аутистической стадии;
- эписиндромом и эпилепсией;
- мукополисахаридозами (похожие симптомы типа стереотипий в моторике и умственного недоразвития);
- умственной отсталостью разного генеза;
- дефектными, постприступными состояниями при инфантильном психозе (ранней детской злокачественной шизофрении).

ДРУГОЕ ДЕЗИНТЕГРАТИВНОЕ РАССТРОЙСТВО ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА F84.3

Расстройство впервые описано Геллером в 1930 г. под названием детской деменции (*dementia infantilis*) и в последующем обозначалась как синдром Геллера. В 1969 г. Рутгер с соавторами описывали эти состояния как дезинтегративные психозы детского возраста, подчеркивая известную обратимость ослабоумливающего процесса. Расстройство обозначается также как симбиотический психоз.

Распространенность. Расстройство встречается весьма редко. Преобладают пациенты мужского пола.

Этиология. Предполагается, что в основе заболевания лежит неврологическая дисфункция, пока неизвестная. Началу заболевания часто предшествует ситуация социального стресса (госпитализация матери, изменения состава семьи), но нет данных что они играют специфическую роль в патогенезе.

Клиника. Начало заболевания может иногда оттягиваться до возраста 3 или 4 лет. Манифестация внезапна, в большинстве случаев

без какого-либо другого предшествовавшего заболевания, в виде отчетливых поведенческих изменений. Ребенок становится раздражительным, непослушным, реагируя по малейшему поводу дисфорическими вспышками, швырянием игрушек. Речь полностью теряется за несколько месяцев. Деграция моторики включает появление гримас и тиков. Утрачивается контроль физиологических отправлений и самостоятельное питание. Интеллектуальное снижение может быть не вполне тотальным, оставляя относительно сохраненные «островки». Неврологические знаки обычно не выявляются.

За фазой быстрого регресса (6-9 месяцев) следует период стабильности, не исключая некоторого улучшения, в котором, наряду с ментальным и социальным снижением, сохраняется гиперактивность, снижение сосредоточения, обсессивные поведенческие симптомы. Несмотря на отсутствие дальнейшего регресса, больные остаются полностью зависимыми.

ГИПЕРАКТИВНОЕ РАССТРОЙСТВО, СОЧЕТАЮЩЕЕСЯ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ И ДВИГАТЕЛЬНЫМИ СТЕРЕОТИПИЯМИ F84.4

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

1. Выраженная двигательная гиперактивность с, по меньшей мере, двумя из следующих проблем моторики и сосредоточения:

- а)** стойкое двигательное беспокойство с бегом, прыжками и другими движениями всего тела,
- б)** отчетливая неусидчивость, если пациент не занят стереотипной деятельностью, то он не в состоянии усидеть более нескольких секунд,
- в)** излишняя активность в ситуациях, требующих покоя,
- г)** быстрая смена отдельных видов деятельности (не

- исключающая время от времени более длительного занятия какой-либо предпочитаемой активностью);
- 2.** Повторяемое стереотипное поведение с, по меньшей мере, одним из следующих симптомов:
- а)** фиксируемые или часто повторяемые моторные стереотипии (это могут быть сложные движения всего тела или более простые, как, например, хлопанье в ладоши),
 - б)** излишнее и нефункциональное повторение стереотипных действий, игра с единственным объектом (например, текущей водой), или ритуализированные действия (в одиночестве или с привлечением других людей,
 - в)** повторяемое самоповреждение;
- 3.** IQ ниже 50;
- 4.** Отсутствие нарушений социализации по аутистическому типу выражается, по крайней мере, в трех из следующих признаков:
- а)** адекватное возрасту использование контакта взором, мимики и позы для регуляции социального взаимодействия,
 - б)** адекватные возрасту отношения со сверстниками с общими интересами, занятиями и т.д.,
 - в)** налаживания контакта с другими людьми, по меньшей мере, периодический поиск ласки и утешения у окружающих,
 - г)** иногда совместно переживается радость других (враждебное периодическое отношение к посторонним совместимо с диагнозом);
- 5.** Состояние не соответствует критериям аутизма (F84.0, F84.1), дезинтегративного детского психоза (F84.3) или гиперкинетического расстройства (F90).

СИНДРОМ АСПЕРГЕРА F84.5

В 1944 г. австрийский детский психиатр Аспергер описал аутистические формы поведения у детей. Этот тип расстройств

оказался близок синдрому раннего детского аутизма, незадолго до того охарактеризованному Каннером. При нем, однако, не было отмечено заметных нарушений в умственном развитии, между тем как кардинальный синдром аутизма в форме отрешения от окружающего имел место в обоих случаях..

Клиническая картина синдрома Аспергера может быть отнесена к конституциональной патологии характера аутистического типа или эволютивному аутистическому дизонтогенезу.

Аутистические психопатии.

При их изучении из анамнеза можно встретить указания на поздний возраст родителей, легкие токсикозы и асфиксии в родах, психотравму матери в период беременности, слабость родовой деятельности, заболевания первого года жизни (реакции на прививки, отит и др.). Это, как правило, дети интеллигентных, хотя и обладающих своеобразными чертами характера и личности, но хорошо адаптированных родителей.

Обычно они попадают в поле зрения врача, начиная со 2-3-го года жизни и чаще – на фоне качественного и количественного изменения требований среды (устройство в детское дошкольное учреждение, изменение семейной обстановки, поступление в школу, смена места жительства, класса или школы).

Интеллект этих детей, как правило, высок. Отмечается незначительное преобладание вербального интеллекта по сравнению с невербальным. Склад мышления может быть назван проблемным. Речь развивается рано, часто раньше ходьбы и отличается большим словарным запасом, тонкой смысловой и эмоциональной нюансировкой.

Производя внешнее впечатление холодных, гордых, замкнутых, они в действительности страдают от своей неспособности к установлению и поддержанию широких контактов и склонны к

формированию прочных привязанностей к немногим людям. Иногда они пользуются уважением – правда, весьма одновременным – за ум, осведомленность, принципиальность. Чаще же из-за раздражающей откровенности и неуместной прямолинейности, неумение наладить и поддержать контакт, несоблюдение общественных правил и субординации они оказываются в довольно напряженных отношениях с воспитателями и сверстниками. Их двигательно-спортивная неловкость также снижает возможности завоевания и поддержания авторитета в коллективе.

Интересы и увлечения этих детей необычны, односторонни, длительны и характеризуются опережающим несоответствием возрасту. Бросается в глаза «взрослость» их поведения, речи, сопровождающаяся возмущением «несерьезностью», «ребячливостью» сверстников и тягой к лучше понимающим их взрослым. В фантазировании, свойственном детям этой группы, отражаются не только интересы, увлечения, проблемный склад мышления, но и стремление компенсировать свое положение в детском коллективе и отдельные стороны своей несостоятельности.

Дети этой группы осознают трудности коммуникации и переживают это, в результате они существуют на уровне длительной невротизации, которая проявляется широким набором невротических симптомов: от астенических до обсессивных. Они страдают от непонятности.

Принято считать, что эти дети являются представителями «крайнего варианта мужского характера».

Шизоидное расстройство детского возраста

Наиболее характерным свойством ребенка, больного аутизмом типа Аспергера, является его малая направленность вовне, что сказывается, прежде всего, в нарушенном взаимоотношении с окружающим миром, отрешенности от реальности, суженности, бедности общения. Глубокий аутизм и малая контактность с

окружающей средой проявляются у такого ребенка с первых дней жизни. С младенческого возраста он не только не идет на руки к незнакомым лицам, но и отвергает руки матери, не следит за нею взглядом. В последующем избегает всего нового. Если такой ребенок был чем-то испуган, то он долго помнит об этом и не общается с человеком, который был свидетелем этой ситуации, или вовсе не переносит без слез помещения, где случилось это событие.

Во внешнем облике его обращает на себя внимание застывшая мимика, отрешенное выражение обычно красивого лица, «загадочный» взгляд, обращенный мимо собеседника. При этом возможна неожиданная фиксация взора на окружающих предметах и лицах. Выразительных мимических движений мало. Жестикуляция обеднена. Нередко выражение лица становится сосредоточенно-углубленным, словно ушедшим внутрь.

У этих детей крупные статические двигательные функции развиваются своевременно, тонкая моторика — с отставанием. Движения у них неритмичные, угловатые. Мышечный тонус — сменяющийся от повышенного к сниженному. Осанка, походка несут на себе налет дискоординированности, необычности.

Недостаточная направленность на окружающее сочетается с задержкой становления речи, ее коммуникативных свойств. Первые слова обычно формируются без отставания к 12-18 мес. (редко позже). Но они, как правило, не направлены к обращающемуся к ребенку лицу и используются лишь в периоды резкой аффективной напряженности. Наблюдается правильная и эгоцентрическая речь. Долго не устанавливается тембр голоса и речь длительно несет оттенок инфантильности, детскости. Ритм и темп речи нарушены. Громкость голоса меняется от повышенной до затухающей, переходящей на шепот. Произношение слов с необычной модуляцией, напоминающей театральную, иногда с напыщенным пафосом. Невербальная коммуникация этим детям практически недоступна, мимические, жестикуляторные реакции резко обеднены. Нередко ребенок говорит

штампами с недостаточной творческой переработкой услышанных фраз. Во фразовую речь рано вводятся сложные обороты, наречия и другие сложные формообразования, приводящие к тому, что речь ребенка напоминает речь взрослого человека. Иногда речь предельно обеднена и приближается по стилю к «телеграфной». Длительно отмечается склонность к манерному словотворчеству. В дальнейшем возможно двоякое развитие речи. По завершении становления речи у одних она характеризуется большим словарным запасом и тенденцией к многоречивости, у других — обедненным запасом и немногословностью. Ассоциации лишены конкретности, свойственной нормальной детской речи. Рано появляется тенденция к отвлеченности и даже резонерству.

Становление самосознания отстает. Эти дети подолгу манипулируют своими руками, пальцами рук, некоторые их сосут, другие приобретают патологически привычные навыки в виде раскачиваний, кручения вихра волос, которые сохраняются длительный срок, замещая реальность.

У большинства детей игровая деятельность уже после первого года жизни носит односторонний, стереотипный характер. Игра мало связана с конкретной реальностью; их привлекают игры с водой, механизмами, с редко сменяющейся тематикой. В играх могут отражаться доступные возрастному восприятию события, сведения, почерпнутые из книг; преобладают игры «про себя», без игрушек, когда события разыгрываются в воображении. Тогда дети могут сидеть или стоять, отрешенно что-то шептать, держа игрушку зажатой в руке, или просто что-то чертить в воздухе рукой, стереотипно повторяя одни и те же движения.

Отдельные дети, овладевшие приемом удерживания карандаша, чертят каракули и определяют их как сложные машины или целые события.

У этих детей рано появляются односторонние интересы к собирательству вещей, которые они никак не используют в игровой

деятельности (этикетки, проводки, части машин, хлам). В игровых увлечениях обращают на себя внимание узость, однообразие интересов, трудность перехода к новым видам деятельности. В дошкольном возрасте многие овладевают чтением, у иных оно приобретает характер «запойного». Подобного рода увлечения редко способствуют творческому развитию личности ребенка.

Общие интересы со сверстниками не привлекают таких детей, они либо вовсе не вступают в общение, либо у них имеют место параллельные игры, иногда примитивные, на тактильном уровне. В редких случаях дети вступают в контакт с чисто меркантильными целями, для того чтобы получить интересующие их предметы. В таких случаях они вступают во временное общение с людьми, не обращая внимания на возрастные различия. Многие из этих детей вовсе не переносят присутствия сверстников, иные даже родителей, стремясь к уединению. Обычно они склонны к одним и тем же местам, маршрутам. Они парадоксальны в своем игровом поведении и обращают на себя внимание не связанными с окружающим миром, только им понятными поступками, импульсивностью, негативизмом. Эта парадоксальность усиливается в связи с задержанным формированием моторных функций, неравномерностью в моторных актах, отсутствием плавности в переходах от одного вида движений к другому, иногда в возникающем хаосе движений. Недостаточность побудительных мотивов и интереса к реальности углубляют их своеобразие.

В обращении с родными дети остаются интактными; у них не получается диалога с близкими, характерен монолог, без учета реакции противоположной стороны. Дети зависимы от родных, но практически не сочувствуют им, у них нет стремления к участию в общей с ними деятельности, подражание ограничено только кругом собственных интересов. Они обычно не испытывают тяги к детям, у них не формируется дружественных контактов.

Привязанности к родным у них долгий срок носят

симбиотический характер, и особенно затруднено переключение с объектов физиологически первичной привязанности на другие объекты окружающей среды. Фиксация на одном из родителей многих детей сопровождает всю жизнь.

Эмоциональная сфера таких детей несет в себе черты гиперестезии и анестезии. Тупость и бесчувствие сочетаются с гиперэстетичностью и «мимозностью» у одного и того же ребенка. Отсюда они болезненно обидчивы и тут же, походя, могут причинить неприятности другому существу (человеку, животному), что нередко доставляет им удовольствие или просто не замечается ими. В поведении легко возникают противоположные аффекты, представления и желания.

У этих детей крайне трудно формируются социальные навыки. В общественных местах они ведут себя так, словно они одни, требуя только исполнения своих желаний без учета желаний других лиц.

Умственное развитие неравномерное, с длительной неспособностью к автоматизации и творческому переносу усвоенного в игровую и социальную деятельность, с превалированием спонтанного аутистического творчества. Логическое мышление обычно у них достаточное, но знания крайне неравномерны. Активное и пассивное внимание неустойчиво в своих характеристиках и взаимосвязано с аутистическими интересами. Также неустойчивы воля и побуждения к деятельности. Аутистические цели выполняются с большой затратой энергии, однако они носят часто стереотипный характер.

Как уже указывалось выше, отклонения в развитии у детей с синдромом Аспергера обнаруживаются с первых месяцев жизни. На протяжении всей жизни сохраняются аутистические, перечисленные выше, особенности в личностной структуре, поведении.

У всех детей с синдромом Аспергера с годами идет формирование психопатической личности аутистического круга, что равнозначно формированию психопатии шизоидного круга в разной

степени ее выраженности.

В свете динамики синдрома Аспергера необходимо отметить, что по мере возрастного развития ребенка обнаруживаются разные тенденции. Одни черты личностного искажения могут частично нивелироваться, другие — углубляться, но аутистические формы контактов в целом менее всего подвержены нивелировке.

Состояния с аффективными, психопатоподобными расстройствами возникают в периоде первого возрастного криза, иногда несколько опережающего, реже отставленного, в возрасте 2-5 лет. Выявляются грубые расстройства настроения, поведения и деятельности. Нарастает моторное возбуждение, с недовольством, отказными реакциями. Пропадает интерес даже к аутистическим видам деятельности, дети вовсе перестают играть, куда-то стремятся и ни в чем не находят удовлетворения. Отказываются от игр и занятий с родителями; если подчиняются им, то без всякой инициативы, по жесткому побуждению извне. При столкновении с трудностями появляются агрессия, разрушительные тенденции. В отношениях с детьми наблюдаются не свойственная им ранее жестокость, желание стукнуть, толкнуть. Выявляется особая чувствительность к собственным неудачам с истериформными реакциями, чрезвычайно гротескного характера, двойственностью в чувствах, иногда возникают состояния агитации с самоагрессией. На этом этапе у детей утрачиваются ранее приобретенные навыки, они перестают усваивать новые. Периодами аппетит снижается или повышается. Тогда дети чрезмерно поглощают пищу, утрачивается чувство насыщения. Иногда у них возникают влечения к телу. Дети стремятся прижаться к матери, обнажиться, онанировать. Только у некоторых на этом этапе оживляется патологическое фантазирование однообразного, агрессивного содержания, с интересом к убийствам, смерти.

Сниженное настроение сменяется смешанным, обнаруживаются суточные колебания настроения с некоторым облегчением в вечерние часы; менее отчетливы недлительные периоды слегка повышенного

настроения, протекающие с дурашливостью, апродуктивностью.

Реже отмечаются состояния с преобладающим повышенным настроением, в которых выявляется триада расстройств. Настроение нерезко повышено. На первый план выступают апродуктивность, моторная суетливость. Игровая и целенаправленная деятельность нарушается. Дети легко ссорятся с родными, не удерживаются в детском коллективе, портят игрушки, ломают чужие постройки. Они ни во что не играют, ни на чем не могут сосредоточиться; внимание становится поверхностным, ассоциации --бессвязными. В речи обнаруживается перескакивание с темы на тему, усиливается жестикуляция. Нарушается засыпание, сон укорачивается, становясь прерывистым. Периодами избирательно повышается аппетит, появляются явления булимии. В вечерние часы поведение разлаживается еще грубее.

Длительность описанных состояний исчисляется сроками от нескольких недель до многих месяцев.

Иногда имеют место деперсонализационные расстройства, с нарушением сознания «Я», сделанности определенных действий, нарушениями ощущения завершенности моторных актов. Эти состояния сопровождаются ажитированностью, беспокойством. В отрывочных фантазиях появляются элементы замены собственного «Я» иным «Я», элементы перевоплощения в иных существ, образы игрушечных зверей.

В более редких случаях на фоне сниженного настроения у этих детей возникает недоверчивое отношение к окружающим лицам, со страхом, ожиданием от них «чего-то плохого»; нередки опасения в отношении собственного здоровья, навязчивые и ритуальные защитные действия.

В большинстве случаев стабилизация описанных состояний наступает ко второму возрастному физиологическому кризовому периоду, поведение и настроение выравнивается. Аутистические черты в личностной структуре сохраняются, способность к умственному

развитию не приостанавливается. В дальнейшем большинство детей с синдромом Аспергера способны к получению профессиональной подготовки.

У детей с синдромом Аспергера возможны утяжеления состояния, зависящие не только от кризовых сдвигов, но и от появления затяжных депрессий, гипоманий, маскированных психопатоподобными расстройствами. Несмотря на затяжной характер рассмотренных состояний, их полиморфизм, дальнейшего углубления личностных расстройств не наблюдается.

АУТИСТИЧЕСКИПОДОБНЫЕ СИНДРОМЫ ПРИ РАССТРОЙСТВАХ ХРОМОСОМНОГО, ОБМЕННОГО И НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА

У большой группы детей с патологией хромосомного и обменного происхождения в клинической картине обнаруживаются аутистическиподобные синдромы. Полагают, что наиболее выраженные аутистическиподобные расстройства, близкие классическому аутизму, наблюдаются при синдроме Мартина-Белла (синдроме ломкой X-хромосомы), фенилкетонурии и в меньшей степени при синдроме Дауна, туберозном склерозе и других видах расстройств. Аутизм в этих случаях встречается не всегда и изучен недостаточно. Малоизвестно, с какого периода жизни ребенка при этой патологии формируется аутизм, какие специфические психопатологические особенности ему свойственны в зависимости от генеза патологического расстройства. Пока нет данных, на основании которых можно было бы сказать, что аутизм при этих хромосомных и обменных расстройствах — следствие поражения тех же структур мозга, что и при классическом синдроме Каннера, или, возможно, это два сочетанных разных расстройства. Высказывается предположение об отличии аутистическиподобных расстройств хромосомного и обменного генеза в связи с невысоким уровнем

умственного развития детей, которое мешает формированию классического аутизма. При этом упускается из виду, что при классическом синдроме детского аутизма задержка умственного развития ребенка также бывает очень тяжелой.

АУТИСТИЧЕСКИ ПОДОБНЫЕ СИНДРОМЫ ЭКЗОГЕННОГО ГЕНЕЗА (ПСИХОГЕННЫЙ ПАРААУТИЗМ)

Психогенный парааутизм впервые описан Ниссеном в 1975 г. у детей 3-4 лет, лишенных матери, воспитывающихся в семье или в детском доме. Это расстройство наиболее оформлено проявляется к первому физиологическому кризовому периоду (2,5-4 года) в изменении общения, недостаточности коммуникативных функций, нарушении становления речи, моторных навыков и к тому же сочетается с определенными нарушениями социализации, т.е. по сути, охватывает нарушения всех функциональных сфер организма.

.Система «мать - дитя» у таких детей не формируется; обычно не устанавливается диада с лицом, замещающим мать.

В основе парааутизма лежит депривационный фактор — сиротство, который является причиной дефицита экзогенной стимуляции сенсорной, когнитивной, эмоциональной сфер, коммуникативности у ребенка-сироты. При парааутизме, прежде всего, страдает эмоциональная сфера, а за нею идет вовлечение и других сфер жизнедеятельности ребенка.

Похожий тип дефицитарного патологического развития личности может наблюдаться у лиц с наличием врожденных слепоты, глухоты,

ДЦП, сердечной недостаточности и других пороков. В перечисленных случаях в качестве депривационных факторов выступает сенсорная депривация. Однако у последних лиц нет эмоционального блокирования, межличностные связи более сохранены, структура личности, несмотря на депривацию, не несет в себе черт грубого поражения.

Если в случаях параутизма имеет место дефицит социальной, когнитивной, сенсорной, эмоциональной и других форм стимуляции, то в случаях детского аутизма предполагается возможность наличия "блокады сенсорных фильтров".

Итак, при параутистическом синдроме нарушена система мать - дитя, не сформирована она и с лицом, заменяющим мать, нарушена эмоционально-волевая база личности и расстроена коммуникативность.

Расстройство этих систем лежит в основе патогенеза параутизма; депривационный фактор — сиротство — является его причиной.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Аутизм и нарушения психического развития при некоторых резидуальных поражениях мозга.

Сходство: психомоторная расторможенность, импульсивность, негативизм, нарушение внимания, наличие судорожных припадков, агрессивность, патология влечений, склонность (при гидроцефалии) к «рассуждательству», речевым штаммам, истощаемости, явлениям вегетативной дистонии.

Различие: при церебрально-органической резидуальной патологии сохранено стремление к контакту, в расторможенности движений отсутствуют компоненты манерности, вычурности, в речи нет неологизмов, отставленных эхололий. Ряд из этих

дифференциально-диагностических различий не может быть использован при сочетании РДА с церебрально-органической симптоматикой.

Аутизм и умственная отсталость, ЗПР.

Сходство: трудности привлечения внимания, сложности обучения бытовым навыкам, манипулятивность игры, неразвернутость речи, задержка в развитии тонкой моторики, пассивность, безынициативность, бедность речи, слабость психической активности.

Различие: при умственной отсталости и ЗПР сохраняются зрительный контакт и стремление к общению вообще, усилены витальные потребности, нет явной разницы интеллектуальной продуктивности в привычной среде и вне ее; замедленно, но верно, идет накопление знаний, умений и навыков, внутренний мир не бывает таким богатым как при аутизме.

Только длительное наблюдение за динамикой может дать возможность дифференцировать эти расстройства.

Аутизм и первичное нарушение речи (сенсорная и моторная алалия, дизартрия).

Сходство: «непонимание» речи окружающих, невыполнение словесных инструкций, отсутствие речи, невнятность произношения, частые запинки.

Различие: при нарушениях речи сохраняется невербальная коммуникация (жесты, мимика), зрительный контакт, имеются возгласы с целью привлечь внимание, отсутствует разница в «понимании» речи и внятности произношения в аффективно индифферентных или значимых для ребенка ситуациях, «прорывов» в аффект слов, фраз, а так же эффективность логопедического вмешательства.

Аутизм и нарушения зрения, слуха.

Сходство: отсутствует отклик на обращение, обращивание на источник звука, слежение за предметом.

Различие: в данных объективной аудиометрии и изучении глазного дна; в тотальности аутизма (при глухоте или слепоте ребенок будет пытаться скомпенсировать эти недостатки жестами, знаками и т.д.); при глухоте или слепоте будут отсутствовать зрительные, слуховые реакции и в аффективно значимых ситуациях.

Аутизм и детский церебральный паралич (ДЦП).

Сходство: Мышечный гипо - или гипертонус, запаздывание формирования моторики, нарушение плавности, синхронизации движений (в том числе мимических), их силы, точности; двигательные стереотипии, дизартрические расстройства; нарушение моторных действий с предметами, в том числе – в игре; симбиотическая связь с матерью; психическая тормозимость, страхи, боязнь нового; отставание в психическом развитии, а так же не редкость вторичного аутистического проявления.

Различие: для ДЦП характерны отсутствие эффекта от кратковременного массажа; нарастание затруднений в движениях и речи по мере усиления аффективного к ним отношения; отсутствие вычурности, манерности движений. В симбиозе с матерью выступает компонент физической зависимости. Сохранен визуальный контакт. Страхи преимущественно замкнуты на физическую беспомощность. Психическая тормозимость связана с реальными трудностями, выраженными церебрастеническими явлениями. Постепенное формирование вторичных аутистических черт связано с псевдокомпенсаторным уходом от реальных трудностей. При ДЦП большое значение имеет массивность и специфика неврологической симптоматики.

Аутизм и шизофрения.

Сходство: потеря навыков (регрессы в развитии речи, самообслуживании и т.д.); аутизм как симптом (наличие собственного мира, уход от контактов); наличие аутистических фантазий, которые часто путают с бредовыми.

Различие: при шизофрении регрессы не зависят от возрастных кризов и происходят, как правило, чаще, чем при аутизме; ярче выражен период нормального развития (при аутизме, если внимательно изучать анамнез – развитие искажено); уход от реальности носит активный характер, но формы контакта сохраняются (при аутизме уход от реальности носит характер недоразвития и формы контакта отсутствуют).

Дифференциальная диагностика основывается только на длительном наблюдении за динамикой состояния.

Таким образом, мы видим, что в настоящий момент аутизм может выступать и как симптом при других ведущих заболеваниях, и как отдельный синдром.

Раннее появление аутизма как синдрома (в первые годы и даже месяцы жизни ребенка) оказывает тяжелое негативное влияние на все дальнейшее психическое развитие ребенка. Именно в таких случаях говорят о синдроме раннего детского аутизма.

ПСИХОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ РДА

(по О.С. Никольской 1985-1987 г.)

Классификация О. С. Никольской является сугубо психологической. Она помогает в выборе коррекционных мероприятий: установлению эмоционального контакта, работе по коррекции речи, смягчению поведенческих проблем и др. В зависимости от диагностируемого уровня строится дальнейшая работа по расширению взаимодействия с аутичным ребенком.

О. С. Никольской в 1985-1987 гг. выделены четыре основные

группы РДА. Основными критериями деления избраны характер и степень нарушений взаимодействия с окружающей средой, т. е. степенью нарушения аффективной сферы.

Первая группа – дети с отрешенностью от внешней среды (глубокое погружение в себя).

Наиболее тяжелые нарушения психического тонуса и произвольной деятельности: не имеют потребности в контактах, не овладевают навыками социального поведения, ни на чем не могут сосредоточиться, быстро пресыщаются. Поведение полевое (проявляется в постоянной миграции ребенка от одного предмета к другому), в речи, как правило, мутичны. Нет активных форм аффективной защиты от окружающего – стереотипных действий, заглушающих неприятные впечатления извне, стремления к привычному постоянству окружающей среды. Они не только бездеятельны, но и полностью беспомощны, почти или совсем не владеют навыками самообслуживания.

Дети этой группы имеют наихудший прогноз развития. В условиях коррекции у них могут быть сформированы элементарные навыки самообслуживания, они могут освоить письмо, элементарный счет и даже чтение про себя, но их социальная адаптация затруднена даже в домашних условиях.

Вторая группа – дети с отвержением внешней среды (стереотипные действия и заглушение неприятных впечатлений извне).

Более активны, чем дети первой группы: избирательно контактны со средой, реагируют на холод, голод и т. д., приспособляются путем аутостимуляции положительных ощущений, в противном случае наблюдаются аффекты, страхи, протесты, плач. Характеризуются определенной возможностью активной борьбы с тревогой и многочисленными страхами за счет

аутостимуляции положительных ощущений при помощи многочисленных стереотипий: двигательных, речевых, сенсорных. Такие аффективно насыщенные действия, повышая психический тонус, заглушают неприятные воздействия извне.

Внешний рисунок их поведения: манерность, стереотипность поведения, причудливые гримасы, позы, походка, особые интонации в речи. Эти дети обычно малодоступны контакту, отвечают односложно или молчат, иногда что-то шепчут.

Спонтанно у них вырабатываются лишь самые простейшие стереотипные реакции на окружающее, стереотипные бытовые навыки, односложные речевые штампы-команды. Часто у этих детей встречается симбиотическая связь с матерью.

Третья группа – дети с замещением внешней среды (стереотипные монологи у детей с развитой речью с фиксацией на прежитых страхах).

Имеют более сложные формы аффективной защиты от пугающей среды, у них большая произвольность в противостоянии своей аффективной патологии, прежде всего страхам. В роли защиты у них выступают патологические влечения, компенсаторные фантазии, часто с агрессивной фабулой, спонтанно разыгрываемой ребенком как стихийная психодрамма, снимающая пугающие его страхи и переживания.

Внешний рисунок их поведения ближе к психопатоподобному. Характерны развернутая речь, более высокий уровень когнитивного развития. Менее зависимы от матери, не нуждаются в примитивном тактильном контакте и опеке. Поэтому их эмоциональные связи с близкими недостаточны, низка способность к сопереживанию. При развернутом монологе очень слаб диалог.

При активной коррекции могут быть подготовлены к обучению в массовой школе.

Четвертая группа – дети со сверхтормозимостью окружающей средой (застенчивость, сверхранимость).

Менее глубок аутистический барьер, меньше патология аффективной и сенсорной сфер, более выражены невротоподобные расстройства: робость, пассивность, пугливость в контактах, сверхосторожность. Значительная часть защитных образований у детей этой группы носит не гиперкомпенсаторный, а компенсаторный (адекватный) характер: например, при плохом контакте со сверстниками они ищут поддержки в семье, сохраняют постоянство среды за счет активного усвоения поведенческих штампов, формирующих образцы «правильного» социального поведения, стараются быть «хорошими». У них имеется большая эмоциональная зависимость от матери, но это не витальный, а эмоциональный симбиоз с постоянным аффективным «заражением» от нее.

Могут быть подготовлены к обучению в массовой школе, а в небольшой части случаев – обучаться в ней и без предварительной подготовки.

ЛЕЧЕНИЕ

В бывшем СССР на протяжении 30 лет аутизм лечили только медикаментозно. Однако помещение аутичных детей в стационар не давало положительного эффекта, а нередко за счет отрыва из семьи и смены привычной обстановки такое лечение приводило к ухудшению состояния. В 1975 году московскими авторами К, С, Лебединской и О. С. Никольской был предложен комплексный медико-психолого-педагогический подход, в рамках которого была разработана программа эмоционально-уровневой коррекции аутизма.

КОМПЛЕКСНАЯ КЛИНИКО–ПСИХОЛОГО-ПЕДАГОГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ РДА

(по К.С. Лебединской, О.С. Никольской)

1. Психологическая коррекция:

- установление контакта со взрослыми;
- смягчение общего фона сенсорного и эмоционального дискомфорта, тревоги, страха;
- стимуляция психической активности, направленной на взаимодействие со взрослыми и сверстниками;
- формирование целенаправленного поведения;
- преодоление отрицательных форм поведения: агрессии, негативизма, расторможенности влечений.

2. Педагогическая коррекция РАД:

- формирование активного взаимодействия с педагогом;
- формирование навыков самообслуживания;
- пропедевтика обучения (коррекция специфического недоразвития восприятия, моторики, внимания, речи; формирование навыков изобразительной деятельности).

3. Медикаментозная коррекция РДА.

4. Работа с семьей:

- психотерапия членов семьи;
- ознакомление родителей с рядом психических особенностей ребенка;
- составление индивидуальной программы воспитания и обучения аутичного ребенка в домашних условиях;
- обучение родителей методам воспитания аутичного ребенка, организации его режима, привитие навыков самообслуживания, подготовки к школе.

Наиболее эффективным в работе с аутичным ребёнком представляется интегративный подход, сочетающий различные методы и

подходы, в основе которых лежит терапия, центрированная на ребёнке. В выборе методик необходимо основываться на индивидуальных особенностях ребёнка, тяжести, динамике протекания и проявлениях заболевания. Важно учитывать также социальный статус, отношение родителей и ближайшего социального окружения к ребёнку и его заболеванию. Работа с аутичным ребёнком направлена на коррекцию основных, наиболее болезненных проблем данного заболевания.

Реабилитационная работа проводится комплексно группой специалистов различного профиля: детским психиатром, психологом, логопедом, педагогом-дефектологом, музыкальным работником, педиатром, невропатологом, сестринским персоналом.

Помощь строится на базе клинико-нозологической оценки состояния больного ребенка с учетом его индивидуальных особенностей и представлена разными видами терапии: психофармакотерапия, физиотерапия, массаж, лечебная физкультура, индивидуальная и семейная психотерапия, педагогическая, логопедическая коррекция и др.

Реабилитация должна проводиться, прежде всего, в физиологически благоприятные сроки онтогенеза ребенка в возрасте 2-8 лет. Естественно, коррекционные мероприятия остаются необходимыми и в последующие годы (8-18 лет). Даже при самых тяжелых проявлениях аутизма с явлениями выраженной умственной отсталости, отсутствием речи возможна частичная адаптация в пределах семьи. Реабилитационная работа должна вестись обязательно и, прежде всего в условиях семьи, дома, при соответствующем направлении этой работы психиатром.

Абилитация направлена на восстановление неравномерно поврежденных основных психических функций ребенка, больного аутизмом: когнитивной, речевой, моторной, эмоциональной, — а также на восстановление социального взаимодействия.

Фармакотерапия направлена, прежде всего, на купирование

позитивных психопатологических расстройств, определяющих состояние больного, ослабление психической напряженности, которая в ряде случаев усиливается на отрыв от матери и стационарирование. Лечение также включает активацию ребенка, К сожалению, медикаментов со специфическим действием именно на РДА практически не существует.

ПРОГНОЗ

В нашей стране осознание того, что аутичные дети нуждаются в особом подходе, пока только формируется. В последнее время специалистами многих медицинских, воспитательных и педагогических учреждений (общего и специального типов) отмечается рост количества детей, с которыми практически невозможно вступить в коммуникацию; поведение которых не поддается коррекции привычными методами, а обучение и воспитание – общепринятыми в специальной педагогике.

Порой родители обращаются за помощью специалистов слишком поздно, когда ребенку исполняется 4-5 лет и упущены многие возможности, которые дает современное вмешательство.

По данным Института коррекционной педагогики РАО, при своевременной правильной коррекционной работе 60% аутичных детей получают возможность учиться по программе массовой школы, 30% -- по программе специальной школы того или иного из существующих типов и 10% адаптируются в условиях семьи. Для сравнения, если коррекционная работа не проводится: 75% детей вообще социально не адаптируются, 22-23% адаптируются относительно (нуждаются в постоянной опеке) и лишь 2-3% достигают удовлетворительного уровня социальной адаптации.

Ранний детский аутизм выделен и изучается специалистами различных областей во всем мире на протяжении более полувека. Несмотря на

большие расхождения во взглядах на причины возникновения данного нарушения, механизмы появления отклонений в развитии детей с аутизмом, пути и способы их лечения и реабилитации, ясно одно: в практике специалиста, подошедшего к проблемам конкретного ребенка с учетом его индивидуальных особенностей, положительный результат в большинстве случаев более вероятен. Необходимость системного подхода к лечению и обучению таких детей доказана бесчисленными исследованиями в этой области, а также непосредственной практикой зарубежных и отечественных психиатров, дефектологов, педагогов, психологов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. "Аутизм в детстве" Башина В. М.—М.: Медицина, 1999.
2. "Детский аутизм. Хрестоматия" сост. Л. М. Шипицина—С.-Пб., 1997.
3. "Аутизм. Медицинские и педагогические аспекты" Гилберт К., Питере Т.—С.-Пб., 1998.
4. "Дети с нарушениями общения: Ранний детский аутизм" К. С. Лебединская, О. С. Никольская, Е. Р. Баенская—М.: Просвещение, 1989.
5. "Аутизм" А. Ф. Гулякевич, Минск: Кафедра детской психиатрии и психотерапии, методическое пособие.
6. "Многоосевая классификация психических расстройств в детском и подростковом возрасте". Всемирная организация здравоохранения, редактирование А. Н. Моховикова—М.: Смысл; С.-Пб.: Речь, 2003.