

ОБЩИЕ НАРУШЕНИЯ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ. АТИПИЧНЫЕ АУТИСТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

В.М. Башина

В 1999 году вариант МКБ-10 пересмотра ВОЗ (1994) был адаптирован для практики отечественной психиатрии. В него впервые введен раздел **Общие (первазивные) нарушения психического развития (F 84.0)**, в который включены: детский аутизм, в виде обособленного расстройства, и целый ряд других видов аутистических расстройств, и, в частности, атипичный аутизм (F84.1). Сходные проявления аутизма прежде имели несколько иную верификацию и трактовку: “ранний детский аутизм” (Kanner, 1943; Wing, 1972; Башина, Пивоварова, 1970); “аутистическое расстройство” (Rutter, 1979), “детский, или инфантильный психоз” (Mahler, 1952), “ранняя детская шизофрения” (Вроно, Башина, 1975; Bender, 1972); “аутистикоподобные расстройства” (Szatamari, 1992, Башина и др., 1999).

Термин “*первазивный*” впервые стал использоваться в американской психиатрии (Campbell, Shay, 1995) и был введен еще в 1987 году в DCM-III-R, Американской Психиатрической Ассоциацией (АРА). Многие специалисты по детскому аутизму, такие как L. Wing (1989), Ch. Gillberg (Gillberg, 1995), В. Rimland (1996), считали этот термин неудачным, поскольку этим определением больше подчеркивалось искажение психического развития и как бы нивелировалась структура аутистических состояний, выводился за рамки основного определения такой главный признак как аутизм. Поэтому некоторые психиатры предлагали всю группу разных аутистических нарушений называть “расстройствами аутистического спектра” или определять как “аутистикоподобные расстройства” (Gillberg, 1995 и др). Пожелание осталось нереализованным.

Определение “**атипичный аутизм**” тоже было сформулировано впервые АРА, введено в DCM-III-R в 1987 г. и заимствовано оттуда в МКБ-10.

Цель настоящей публикации — рассмотреть современное состояние проблемы атипичного аутизма у детей, дать клинико-психопатологические характеристики его форм, изученных к настоящему времени. Для этой цели использовались результаты клинико-динамического исследования и лечения больных детей с разными

видами аутистических расстройств (около 7000 человек) на базе амбулаторного и стационарного отделений для детей-аутистов НЦПЗ РАМН в периоде 1984-2007 годов. В работе сделана попытка кратко обозначить базисные подходы к основному кругу терапевтических и реабилитационных воздействий при атипичных аутистических расстройствах у детей.

В развитии проблемы атипичного аутизма можно выделить несколько основных этапов. Первый из них охватывает период после определения понятия “аутизма как признака” у взрослых, больных шизофренией, данного Bleuler E. (1911, 1920). Когда была установлена возможность формирования похожих признаков аутизма в круге детской шизофрении, шизоидии (Симсон, 1929; Сухарева, 1930), “пустого аутизма” у детей (Lutz, 1937). Второй этап охватывает 40-50-е годы; L. Kanner в 1943 г. (Kanner, 1943) описал “аутизм” как отдельное патологическое состояние у детей, при котором у них с первых лет жизни выявлялась неспособность к речевому, аффективному контакту с близкими и окружающими людьми, наблюдалось однообразное поведение, стереотипии в моторике (типа “верчения руками и подпрыгиваний”), в поведении, расстройства речи и задержка психического развития. Такой комплекс симптомов стали называть — “ранний детский аутизм” (РДА), “детский аутизм Каннера”, или “синдром Каннера”.

L. Kanner (1943) предположил, что в основе этого синдрома лежат врожденные нарушения аффективности, а позже, в 1977 году, опираясь на катамнестические исследования, предположил, что данная патология относится к “расстройствам шизофренического спектра”, но не идентична шизофрении.

Дальнейшее тщательное изучение аутизма у детей показало, что он может представлять собой не только специфический клинически очерченный синдром типа раннего детского аутизма, а быть в качестве отдельных черт при синдромах Аспергера, Ретта, шизофрении, и, главное, выявляться в круге заболеваний, обусловленных не эндогенной, а иной — хромосомной, обменной патологией, органическими поражениями головного мозга (Мнухин, Исаев, 1969; Маринчева, Гаврилов 1988; Krevelev, 1977). Последнее время привлекается внимание к аутистическим состояниям, развивающимся в связи с экзогенными причинами, постстрессовыми ситуациями у детей из условий сиротства, неполного дома (Проселкова, Башина, Козловская,

1995; Nissen, 1971). Вследствие чего к 70-90-м годам сложилось представление о том, что аутистические расстройства составляют группу с разнородной, гетерогенной почвой, на фоне которой возникают проявления аутизма, сходные клинически лишь отчасти. Из этой группы и был выделен атипичный аутизм, что нашло отражение в соответствующих национальных и международных классификациях.

Эпидемиология атипичного аутизма

Распространенность атипичного аутизма составляет 2 случая на 10000 населения (Попов, Вид, 1997). Распространенность аутистических расстройств, с включением атипичных форм аутизма, равна 54-м и выше на 10 000 детского населения (Remschmidt, 2003).

Введение МКБ-10, ВОЗ (1999) в практику отечественной психиатрии привело к резкому возрастанию цифр распространенности аутистических расстройств как в отечественной, так и в зарубежной психиатрии, заметно уменьшилась встречаемость шизофрении у детей (клиницистам по сути были навязаны новые подходы к стандартизации и систематизации аутистических расстройств).

Классификация атипичных аутистических расстройств разрабатывалась не только ВОЗ, АРА и в ряде других стран, а также и в отечественной психиатрии, в Научном центре психического здоровья РАМН (1999, 2004).

Чтобы вскрыть сущность новых тенденций в трактовке аутизма у детей рассмотрим в сравнительном аспекте МКБ-10, ВОЗ (1999) и последнюю классификацию аутистических расстройств Научного центра психического здоровья РАМН (Тиганов, Башина, 2005).

1. Детский аутизм эндогенный:

1.1 Детский аутизм, эволютивный, непроецессуальный:

(синдром Каннера, инфантильный аутизм, аутистическое расстройство).

1.2. Детский аутизм процессуальный:

1.21 — формирующийся в связи с шизофреническим психозом с началом до 3-х лет (ранняя детская шизофрения, инфантильный психоз).

1.22. — формирующийся в связи с шизофреническим психозом, в периоде от 3-х до 6-ти лет (ранняя детская шизофрения).

2. Синдром Аспергера (конституциональный), становление шизоидной психопатии.

3. Аутизм неэндогенный, атипичный:

3.1. — при органическом поражении центральной нервной системы (ДЦП и др.).

3.2. — при хромосомной патологии (синдром Мартина-Белл (Х-ФРА), синдром Дауна, туберозный склероз).

3.3. — при обменных нарушениях (фенилкетонурия).

4. Синдром Ретта.

5. Психогенный аутизм, экзогенный (депривационный аутизм).

6. Аутизм неясного генеза.

Систематика аутистических расстройств НЦПЗ РАМН (2005) создавалась, как и в прежние годы, на основе эволюционно-биологических и клинко-нозологических теоретических концепций (Снежневский А.В., 1972; Смулевич А.Б., 1999; Тиганов А.С., 1999; Пантелеева Г.П., 1999). С учетом этих представлений выделены эндогенный и неэндогенный виды аутизма. Эндогенный детский аутизм, в свою очередь, был подразделен на: детский аутизм, эволютивный, непротессуальный и протессуальный детский аутизм в связи с эндогенным психозом (приступами ранней детской шизофрении, в периоде от 0 до 3-х лет и от 3-х до 6-ти лет). Неэндогенные формы аутизма соответствуют атипичным его видам (до того определялись как аутистикоподобные) и подразделены, в зависимости от почвы, на которой они возникают, на генетические (хромосомные), обменные, органические группы атипичного аутизма. В отдельные рубрики выделены синдромы Аспергера, Ретта, психогенный аутизм, на описании которых в данной работе останавливаться не будем.

Далее переходим к анализу **Международной Классификации Болезней Всемирной Организации Здравоохранения — МКБ-10, ВОЗ (1999).**

F 84 Общие расстройства психологического развития.

F 84.0 Детский аутизм (начало от 0 до 3-х лет).

F 84.02 Аутизм протессуальный (начало до 3-х лет).

F 84.1 Атипичный аутизм

— атипичный детский психоз (начало между 3-5-ю годами),

— умеренная умственная отсталость (УМО) с аутистическими чертами.

F 84.2 Синдром Ретта.

F 84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста (дезинтегративный психоз; синдром Геллера; детская деменция; симбиотический психоз).

F 84.4 Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями.

F 84.5 Синдром Аспергера.

В основу построения МКБ-10 (1999) положен преимущественно синдромальный и возрастной принципы. При этом можно сказать, что обе классификации по охвату разных типов аутизма оказались близкими, а в подходах к оценкам природы, генеза психопатологически похожих аутистических расстройств — заметно отличающимися. Главной особенностью МКБ-10 (1999) и отличием её как от МКБ-9, так и от Классификации аутизма НЦПЗ РАМН, является отказ от попыток рассмотреть происхождение, генез аутистических расстройств в эндогенном ракурсе, отказ от клинко-нозологических подходов, в аспекте которых до сих пор в общей отечественной психиатрии рассматривается природа шизофрении, аутизма шизофренического спектра Каннера.

Введением в МКБ-10 нового раздела “Первазивные (общие) нарушения психологического развития” (F 84.), в который вошли все виды аутистических расстройств и новая группа так называемого атипичного аутизма, четко подтверждается отказ рассматривать аутистический круг расстройств в аспекте психозов шизофренического спектра. Не только атипичный аутизм, но и другие аутистические расстройства (детский аутизм, детский процессуальный аутизм) в этой классификации выведены из круга эндогенных расстройств, или “расстройств шизофренического спектра по Kanner”. К тому же сам принцип включения аутистических расстройств в “атипичный аутизм” F84.1 оказался нечетко очерченным не только в аспекте нозологии, но и синдромальной, и возрастной оценки этих расстройств. Так, детский психоз, с началом в 3-5 лет, отнесенный к атипичному аутизму, отличается от детского процессуального аутизма, начинающегося в периоде от 0 до 3-х лет, только возрастом начала психоза, но никак не структурно психопатологически. Другая группа расстройств, введенная в рубрику атипичного аутизма как “УМО с аутистическими чертами”, остается недостаточно разработанной, в ней предполагаемый генез аутизма как бы соотносится с разной патологической почвой — органического, генетического, обменного типов, на фоне которой возникают эти виды атипичного аутизма. В этих случаях атипичного аутизма вопрос о причине их психопатологической схожести объясняется результатом фенотипирования, эквививальности

(Мнухин, Исаев, 1969; Симашкова с соавт., 2007), вопрос о возможной коморбидности собственно проявлений аутизма с расстройствами иной природы остается неразработанным (Тиганов, Башина, 2004).

Происшедшая эволюция взглядов на природу аутизма в отечественной и зарубежной детской психиатрии, как видим, особенно заметна при сопоставлении аутистических расстройств, вошедших в обе эти систематики: МКБ-10, ВОЗ (1999) и Классификацию аутизма НЦПЗ РАМН (2005). Заклучая, можно еще раз подчеркнуть, что если в прежних определениях аутизма, начиная с Bleuler E. и Kanner L., положение о шизофренической природе аутизма было основополагающим, то в последней классификации МКБ-10, ВОЗ (1999) данное положение об эндогенном генезе или “шизофреническом спектре детского аутизма” по Каннеру оказалось исключенным. В деонтологическом аспекте подобный подход, возможно, имеет свои преимущества, но в терапии, прогнозе не лишен недостатков.

Можно предположить, что признание разных видов аутистических расстройств с продолжающимся пересмотром их клинической сущности и не прекращающимися попытками внести изменения в подходы к их верификационным границам и лечению в зарубежной и отечественной психиатрии, более всего отражает сохраняющуюся недостаточность знания этой проблемы, знания причины разных видов аутизма, возникающих в периоде детства.

Этиология и патогенез

Как видно из обсуждения классификаций аутизма, общепринятой концепции этиологии и патогенеза аутистических расстройств на данном этапе не существует, наиболее распространены теории психогенеза и биологические.

“Атипичный аутизм” (АА) (F 84.1).

В него включены: атипичный детский психоз (1-я группа) и УМО с аутистическими чертами (2-я группа).

“Атипичный детский психоз” (1-я группа).

К нему относится детский психоз, развивающийся у детей в периоде 3-5-летнего возраста.

Клиническая картина. Психоз развивается после периода нормального, стигмированного или искаженного психического развития. Аутохтонно формируются изменения аутистического типа — в поведении, общении, остановка в умственном развитии, но в отдель-

ных случаях психоз провоцируется экзогенными, стрессовыми, соматическими факторами. Психотические проявления углубляются постепенно. В самом начале появляются черты отрешения, пропадает общение, речь регрессирует, игра, взаимодействие с окружающими обедняются, и исподволь, подостро или остро присоединяются стертые неврозоподобные, более очерченные в ряде случаев аффективные нарушения, далее становятся заметными черты регресса или остановки (замирания) в развитии, у всех детей формируются кататонические, кататано-гебефренные, полиморфные позитивные симптомы, свойственные детской шизофрении.

Течение психоза — разной протяженности: от нескольких месяцев, в среднем, от 6-и мес., до 2-3-х и более лет, может иметь непрерывный, приступообразно-прогредиентный, с обострениями и приступообразный характер. Помимо позитивных психотических симптомов, в процессе течения психоза, обнаруживается остановка в умственном и речевом развитии, появление моторных стереотипий, расстройство самосознания, симптомы тождества, эмоциональное обеднение с сохраняющейся аутизацией. Выход из психоза обычно растянутый. На выходе — в клинической картине аутистические проявления приобретают стертый характер, медленно и частично начинают преодолеваются черты задержки в умственном развитии, изменения в моторной сфере в виде остающихся атетозоподобных и другого типа моторных стереотипий. При активном обучении идет восстановление речи, когнитивных функций, эмоциональное восстановление. Формируются особые дефицитарные состояния с разной степенью выраженности дефекта, сходные с синдромом детского аутизма, психопатоподобными проявлениями и с более глубокими личностными изменениями типа фершробен, симптомами инфантилизма, умственного недоразвития и другими повреждениями дефицитарного типа.

В этих случаях могут наблюдаться остаточные позитивные расстройства кататонического, аффективного, неврозоподобного типа, которые имеют тенденцию вновь оживляться в обострениях, усложняться и затихать. Сходное течение обнаруживается в состояниях детского процессуального аутизма, с началом болезни в периоде от 0 до 3-х лет, и атипичного детского психоза, с началом в 3-5 лет. В последних случаях позитивная симптоматика в самом психозе более оформлена и полиморфна в связи с предшествующим психозу более

высоким умственным развитием ребенка. В этих случаях (в аспекте сложившихся в общей психиатрии представлений), как видим, формируется нажитое дефицитарное состояние, похожее на ДА, но не идентичное ему. Его характеризует иное начало и более психопатологически сложная картина психоза, как и комплекс резидуальных психопатологических расстройств, в отличие от свойственных ДА.

Рассмотренный “атипичный аутизм” (F 84.1), “атипичный детский психоз”, согласно классификации аутизма НЦПЗ РАМН (2005) — протекает как процессуальное расстройство аутистического круга и составляет приблизительно 50% случаев в общей когорте больных с аутистическими расстройствами.

Атипичный аутизм (F 84.1).

Разные формы УМО с аутистическими чертам (2-я группа)

Согласно МКБ-10, проявления аутизма в структуре УМО с аутистическими чертами коморбидны с умственной отсталостью разного происхождения. Этот тип расстройств пока изучен недостаточно и продолжает исследоваться, окончательный список подобных расстройств не установлен (Башина, 1999; Симашкова, Якупова, Башина, 2006; Симашкова, 2006; Gillberg, Coleman, 1992).

Синдром J. Martin, J. Bell, X-ФРА с аутистическими чертами. Этот синдром впервые описан в 1943 году. В 1969 году H. Lubs обнаружил при этом заболевании X-хромосому с пробелом в субтеломерном участке длинного плеча CGG в Xq27.3. Отсюда основное название синдрома — синдром фрагильной, ломкой X-хромосомы. В 1991 году удалось показать, что при этом синдроме имеют место множественные повторы последовательности CGG в Xq27.3, которые являются причиной локального гиперметилирования и повреждения синтеза белка. В общей популяции здоровые индивидуумы имеют от 5-и до 50-ти таких тринуклеотидных повторов. Носители мутантного гена FMR1 имеют от 50-и до 200 повторов. Если число повторов превышает 200, то формируется полный фенотип синдрома ломкой хромосомы X, и метилированный FMR1 ген не продуцирует белок. Функции белка неизвестны, лишь предполагается, что процессы развития ЦНС в таких случаях искажаются. В мозге этот белок присутствует во всех нейронах, наиболее полно представлен в сером веществе. В период эмбрионального развития концентрация

FMR1 особенно велика в базальных ядрах (гигантоклеточных ядрах), которые являются поставщиком холинэргических нейронов для лимбической системы. Лица мужского пола с полной мутацией менее сохранны, чем лица женского пола, у последних — в 30% случаев не отмечается умственной отсталости. **Частота встречаемости** 1:2000 у лиц мужского пола и от 2,5 до 6 на 100 среди лиц, страдающих УМО.

Клиническая картина. Больным свойственен специфический психофизический фенотип, определяемый особыми дизонтогенетическими стигмами. IQ варьирует от 70 до 35. В первые месяцы жизни дети развиваются обычно нормально, к полугоду становится заметным отставание в умственном развитии, замедляется становление речи, крупных моторных актов, ходьбы.

На этом этапе постепенно выступает ограниченность в общении, отторжение тактильного контакта с матерью, задерживается формирование глазной реакции, слежения, что сочетается с робостью, избеганием взгляда. После становления ходьбы может обнаружиться двигательная расторможенность и дефицит внимания. К 2-3-м годам заметно отставание в формировании мелкой моторики рук. Моторные акты обеднены, примитивны, возможны стереотипные движения в пальцах рук, отдаленно напоминающие манеризмы в пальцах и кистях рук у детей с ДА. Игровая деятельность примитивна, протекает в одиночестве. Поведение аутистическое, с отказом от социальных взаимодействий с родными и сверстниками.

Течение. К особенностям аутизма при Х-ФРА относится осциллирующий характер отрешенности на протяжении коротких отрезков времени, с периодической тенденцией к восстановлению более полноценного общения. На фоне вялого течения возможны периоды более очерченных психотических состояний. С годами интересы, деятельность — упрощаются, становясь монотоннее, в мышлении и действиях нарастает торпидность, поведение приобретает стереотипный клишеобразный характер. Овладение новыми формами деятельности резко падает. Легко возникают реакции протеста, вспышки раздражительности. Структура умственного недоразвития упрощена, носит достаточно равномерный характер, с тенденцией к дальнейшему утяжелению.

Диагноз базируется на признаках, свойственных основному заболеванию (генетических и соматических маркерах), и на аутистических симптомах, присущих данному кругу больных.

Синдром Дауна с аутистическими чертами (или трисомия по 21-й хромосоме; в 5% выявляется транслокация между 21 и 14 хромосомами). АА при ДС наблюдается не более чем в 15% случаев (Gillberg, 1995) после 2-4-х лет; по данным Симашковой Н.В., Якуповой Л.П. (Симашкова, Якупова, 2003), в 51% случаев — с раннего возраста. Тогда характерен отказ от общения, уход от сверстников, стереотипный повтор одних и тех же действий в протопатических играх. Выраженность аутистических проявлений разная, от небольшой, легко аутохтонно нивелирующейся на разных сроках онтогенеза, до значительной, приближающейся по характеру к ДА, с некоторой нивелировкой в периоде препубертата. В других случаях у детей с ДС именно в пубертатном периоде возможны дистимические расстройства, пустые мании с расторможением влечений, тревожность, элементарные обманы, близкие к абортивным неразвернутым психотическим состояниям, и выраженные психозы. Аутистические проявления в этом возрастном периоде у больных скорее напоминают симптомы аутизма в структуре стертых психотических эпизодов.

Туберозный склероз (ТС) с аутистическими чертами

Клиническая картина характеризуется нарастанием с первых лет жизни слабоумия, поражениями кожи и других органов, наличием судорожных припадков. Почти в половине случаев у этих больных со второго года жизни периодами возникает моторное возбуждение, общее беспокойство, которое напоминает полевое поведение при ДА. Дети становятся отрешены, отказываются от игр, с трудом переходят от одного вида деятельности к другому. Обнаруживается низкий уровень мотивации, негативистические реакции. Стереотипии в моторике замещают ручные умения. Периодически наступает заторможенность, достигающая обездвиженности. Сниженное настроение с недовольством сменяется дисфорическим — с дурашливостью. Характерны расстройства сна: трудное засыпание, пробуждения в ночное время. С годами у этих детей нарастает эмоциональное опустошение с отрешенностью, уходом в себя.

Сочетание симптомов недоразвития и распада приобретенных навыков, нелепая по содержанию речь, используемая в эмоционально

значимой ситуации, создают сложную картину умственного дефекта с расстройствами аутистического типа. В таких случаях нередко ставится ошибочный диагноз детского аутизма.

Фенилкетонурия с аутистическими чертами в поведении (ФКУ)

Заболевание впервые описано в 1934 году педиатром А. Folling. В 1960 г. С.Е. Venda при ФКУ выявил аутистические проявления, похожие на ранний детский аутизм при шизофрении. Впоследствии о сходных фактах сообщалось в работах многих авторов (Маринчева, Гаврилов, 1988; Башина, 1999; Gillberg, 1995 и др.). У этих детей при рождении соматическое и психическое развитие близки к таковым в нормальной детской популяции. С 2-3-х мес. появляется сверхчувствительность, плаксивость, позже — признаки задержки умственного развития от пограничной до тяжелой. После года пропадает стремление к общению, вплоть до активного его избегания с отрешением. Углубляется эмоциональное оскудение, безрадостность. Характерны стереотипии в моторике рук. Гиперкинетические симптомы с импульсивностью сменяются состояниями акинезии с отрешением. Сонливость в течение дня сочетается с расстройством засыпания.

Диагностика этих состояний трудна. Помимо аутистических феноменов, всегда обнаруживается астения с раздражительной слабостью, затяжные дистимии с недовольством, истероформные реакции, гиперестезия, неврозоподобные симптомы в виде энуреза, заикания, страхов. В 1/3 случаев возникают эпилептиформные синдромы.

УМО в случаях сочетанности органического поражения ЦНС с аутистическими чертами

В клинической картине присутствуют признаки, свойственные органическому поражению, глубина аутистического отрешения незначительна, сохраняется способность к более равномерному умственному развитию (Мнухин с соавт., 1967, 1969; Скворцов, Башина, Ройтман, 1997; Křevelen, 1977). Клинические состояния у больных этой группы в МКБ-10 (1999) при большой их тяжести нередко верифицируются как “Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и двигательными стереотипиями”. Это состояние не соответствует критериям “Детского

аутизма” (F 84.0) или “Гиперкинетического расстройства с дефицитом внимания”(F 90).

Дифференциальная диагностика в круге разных форм аутистических расстройств

В целях дифференцирования разных форм аутизма была уточнена структура дизонтогенеза и симптомов аутизма у детей с детским аутизмом, атипичным аутизмом, психогенным аутизмом. Наряду с психопатологическими аутистическими проявлениями были проанализированы показатели развития когнитивной, речевой, моторной, эмоциональной, игровой сфер деятельности ребенка в динамике возрастного развития, что позволило прийти к следующим выводам (Башина, 1980):

1) Детский аутизм, или “классический детский аутизм шизофренического спектра по L. Kanner”, определяется дезинтегративностью, асинхронностью в развитии основных сфер деятельности. При этом в процессе развития ребенка расстраивается вытеснение архаических функций более высоко организованными. Именно дезинтегративный, диссоциированный тип дизонтогенеза является основным диагностическим маркёром детского аутизма эндогенного характера. А.В. Снежневский (Снежневский, 1948) подчеркивал, что патогенетическая разница между слабоумием и психозом в том, что деменция характеризуется стойким выпадением, а психоз — дезинтеграцией, т.е. обратимым нарушением психической деятельности. Именно в этом выступает различие дизонтогенеза в нозологически разных (эндогенных и неэндогенных) группах аутистических расстройств. Дезинтегративный процесс в круге детского аутизма не всегда обратим.

Сходный тип дизонтогенеза, т.е. так же дезинтегративный диссоциированный, наблюдается при атипичном аутизме в связи с перенесением психоза.

2) Атипичный аутизм в круге УМО с аутистическими чертами обменного, хромосомного, органического генеза (при синдромах Мартина-Белл, Дауна, Ретта, ТС, ФКУ) определяется преимущественно чертами тотального, равномерно задержанного и более глубокого дизонтогенеза. В структуре такого, грубо нарушенного, развития почти не выявляется черт асинхронии, прояв-

лений переслаивания. Всегда обнаруживаются и специфические для данной нозологической почвы стигмы дизгенеза в физическом статусе ребенка.

3) Для психогенных аутистических состояний характерен неглубокий равномерно искаженный дизонтогенез, преимущественно без черт асинхронии.

Как видим, получены убедительные факты, подтверждающие то, что в круге **аутистических расстройств** формируются специфически несхожие виды дизонтогенеза типа: дезинтегративного, диссоциированного недоразвития; равномерного, тотального недоразвития; равномерного искаженного развития, которые и являются диагностическими критериями их размежевания. Различие разных типов аутизма, как уже подчеркивалось ранее, подтверждается и другими психопатологическими клиническими, специфическими генетическими и нейрофизиологическими признаками.

Вместе с тем оказалось, что в круге рассматриваемых аутистических расстройств с нозологически разной почвой основные проявления самого “аутизма” как признака — **фенотипически относительно схожи**, т.е. в нем отмечены черты эквивалентности, и клинически они определяются прежде всего психическими симптомами отрешения, погружением ребенка в себя, отгороженностью от окружающей действительности, переходом на стереотипные, примитивные формы поведения и деятельности, вплоть до протопатического и ещё более древних архаических уровней во всех сферах (моторной, эмоциональной, соматической, речевой, когнитивной).

Приведем диагностические критерии детского аутизма в МКБ-10 (1999), представленные рядом базовых признаков.

1. У детей с детским аутизмом в возрасте до 3-х лет нарушены: а) социальная функция речи (в целях коммуникации пользование рецептивной и экспрессивной речью), б) функциональная и символическая игровая деятельность, в) развитие взаимодействия.

2. Среди патологических признаков не менее шести из нижеследующих симптомов. Из них не менее двух признаков относятся к первой подгруппе и не менее одного к остальным: а) качественные изменения социального взаимодействия: невозможность в общении использовать взгляд, мимические реакции, жесты и позу в целях взаимопонимания; неспособность к формированию со сверстниками социального взаимодействия на почве общих интересов, деятельности,

эмоций; неспособность, несмотря на имеющиеся формальные предпосылки, к установлению адекватных возрасту форм общения; неспособность к социально опосредованному эмоциональному реагированию, отсутствие или девиантного типа реагирование на чувства окружающих, нарушение модуляции поведения в соответствии с социальным контекстом или нестойкая интеграция социального, эмоционального и коммуникативного поведения; неспособность к спонтанному сопереживанию радости, интересов или деятельности с окружающими; б) качественные изменения коммуникации: задержка или полная остановка в развитии разговорной речи, что не сопровождается компенсаторными мимикой, жестами как альтернативной формой общения; относительная или полная невозможность вступить в общение или поддержать речевой контакт с другими лицами на соответствующем уровне; стереотипии в речи или неадекватное использование слов и фраз, контуров слов; отсутствие символических игр, в раннем возрасте — игр социального содержания; в) ограниченные и повторяемые стереотипные шаблоны в поведении, интересах, деятельности — обращенность к одному или нескольким стереотипным интересам, аномальным по содержанию, фиксация на неспецифических, нефункциональных поведенческих формах или ритуальных действиях, стереотипные движения в верхних конечностях или сложные движения всего тела; преимущественная занятость отдельными объектами или нефункциональными элементами игрового материала.

3. Клиническая картина не соответствует критериям других нарушений развития, специфическому нарушению рецептивной речи, вторичным социо-эмоциональным проблемам, реактивному или расторможенному расстройству привязанности детского возраста, умственной отсталости с эмоциональными или поведенческими нарушениями, с чертами аутизма, шизофрении, синдрому Ретта.

Дифференциальный диагноз

При преимущественно перцептивных нарушениях речи отсутствуют явления аутизма, нет отторжения окружающих лиц, есть попытки к невербальным формам контакта, менее характерны нарушения артикуляции, отсутствуют речевые стереотипии. У них нет проявлений дезинтегративности, более ровный профиль IQ.

Дети с нарушениями слуха не отторгают родных, предпочитают пребывание в кроватке, а не на руках.

При УМО без черт аутизма интеллектуальное снижение носит более тотальный и равномерный характер, детьми используются значения слов, обнаруживается способность к эмоциональному общению, особенно при синдроме Дауна.

При синдроме Ретта имеют место специфические стереотипные насильственные движения в кистях рук типа “моющих, потирающих”, нарастает прогрессирующая неврологическая патология.

Больные с синдромом Туретта имеют более сохранные и иного плана речевые навыки, сознание болезненного характера поведенческих нарушений и возможность смягчения тиков и насильственных движений на терапии (цит. по МКБ-10).

В основу дифференциальной диагностики детского аутизма с атипичным аутизмом дополнительно положен принцип наличия или отсутствия в клинике патологических признаков органического, генетического, обменного, экзогенного генеза, как это имеет место при атипичном аутизме на фоне ДЦП, при синдромах Дауна, Х-ФРА, фенилкетонурии, парааутистических состояниях вследствие раннего сиротства и другой экзогенной патологии.

Лечение и организация помощи больным с разными видами аутизма

Специфической терапии аутистических расстройств не существует и поэтому терапия носит преимущественно симптоматический характер.

Сочетание в преобладающем большинстве случаев атипичного аутизма разных по степени тяжести задержек психического развития с диссоциацией и дезинтеграцией в становлении отдельных сфер психической деятельности, как и в ряде форм атипичного аутизма (атипичного психоза), — наличия позитивных психопатологических расстройств, поставило перед фактом необходимости применения комплексной фармакотерапии, включающей не только нейролептики, но и вещества с нейропротективным, нейротрофическим действием (Скворцов, Башина, Симашкова, Красноперова и др., 1993, 2000, 2002, 2003). Основная цель лечения этих больных — воздействие на психопатологические симптомы и связанные с ними нарушения поведения, а также и соматоневрологические проявления заболевания, стимуляция развития функциональных систем, когнитивных функций, речи, моторики, необходимых навыков или поддержание

их сохранности, создание предпосылок к возможности обучения. В этих целях используется фармакотерапия (психо- и соматотропными средствами, в сочетании с ноотропными средствами). Комплексный метод к тому же обязательно включает специфическую сенсорную стимуляцию анализаторов зрения, слуха, двигательной системы путем использования аппаратных воздействий и методов психологической, педагогической, логопедической коррекции (работу логопеда, дефектолога, психолога).

Все виды лечебных воздействий при детском аутизме применяются на основе индивидуальной клинической оценки состояния больных. **При проведении психофармакотерапии** необходима особая осторожность, так как больные с аутистическими расстройствами в силу возрастной незрелости и характера самого заболевания (в структуру которого входят многочисленные соматические и неврологические отклонения) нередко оказываются повышено чувствительными к медикаментозным воздействиям. Для предупреждения последних во всех случаях требуется тщательное обследование, включающее биохимические исследования крови, функции печени и почек, компьютерную томографию, электроэнцефалографические и другие обследования.

Наличие у детей аутистических расстройств, приводящих к задержке, остановке психического развития служит основанием для постоянного поиска новых терапевтических подходов для реабилитации этих групп больных.

Фармакотерапия у больных с аутизмом показана при выраженной агрессивности, самоповреждающем поведении, гиперактивности, кататонических стереотипиях и расстройствах настроения. В этих случаях используются нейролептики, транквилизаторы, антидепрессанты и седативные препараты.

Для коррекции расстройств сна могут применяться транквилизаторы, на короткие сроки из-за привыкания к ним, — гипнотики и средства, направленные на нормализацию циркадного ритма сна — бодрствования.

Уже достаточно хорошо себя оправдали как ноотропы, биотики, аминокислоты (инстенон, глицин, когитум, биотредин, глиатилин и другие), так и такие сложные препараты как церебролизин, кортексин, несущие в себе факторы роста нервов и влияющие на развитие и функциональное восстановление высшей нервной деятельности.

Психотерапия при аутизме направлена как на самого ребенка, так и на его родных. В первом случае целью ее является коррекция поведенческих расстройств и снятие у ребенка тревожности, страхов, во втором — смягчение эмоциональной напряженности и тревоги у членов семьи, особенно у родителей, и привлечение их к повседневной работе с ребенком после ознакомления с приемами правильного обращения с ним, обучения особенностям воспитания.

Психотерапия при детском аутизме является неотделимой частью многогранной общей коррекционной работы и поэтому проводится различными специалистами. Оптимальный состав группы специалистов, осуществляющих лечение и психолого-педагогическую коррекцию детей-аутистов: детские психиатры, неврологи, логопеды, психологи, дефектологи, педагоги-воспитатели, сестры-воспитательницы, музыкальные работники (эвритмисты).

На предварительном этапе в коррекционных программах на основе простейших тактильных, пантомимических и других видов контактов с ребенком в условиях свободного выбора и полевого поведения специалистами разного профиля проводится оценка уровня его развития, запаса знаний и поведенческих навыков. Эта оценка служит основой для разработки индивидуального плана педагогической и коррекционной работы.

Коррекционная работа в целом может рассматриваться как реабилитация, охватывающая физиологически благоприятные для развития ребенка сроки — в периоде от 2-х до 7-и лет. Коррекционные мероприятия необходимо продолжать и все последующие годы (8-18 лет), они должны заключаться в систематическом проведении педагогических и логопедических коррекционных занятий, ежедневно в течение месяцев и лет, ибо только в этом случае может быть достигнута социальная адаптация больных.

Клиническую и педагогическую работу на всем ее протяжении желательно дополнять нейрофизиологическими исследованиями, позволяющими объективизировать структурно-функциональное созревание ЦНС у детей с аутизмом в процессе онтогенеза и терапии.

Литература

1. *Башина В.М., Пивоварова Г.Н.* Синдром аутизма у детей (обзор) // Журн. невропатол. и психиатр. 1970. Т. 70. Вып. 6. С. 941-946.
2. *Башина В.М.* О синдроме раннего детского аутизма Каннера // Журн. невропатол. и психиатр. 1974. Т. 74. Вып. 10. С. 1538-1542.
3. *Башина В.М.* Катамнез больных с синдромом раннего инфантильного аутизма Каннера // Журн. невропатол. и психиатр. 1977. Т. 77. Вып. 10. С. 1532-1536.
4. *Башина В.М.* Ранняя детская шизофрения (статика и динамика). — М.: Медицина, 1980.
5. *Башина В.М.* Аутизм в детстве. — М.: Медицина, 1999.
6. *Башина В.М., Скворцов И.А. и др.* Синдром Ретта и некоторые аспекты его лечения / Альманах "Исцеление", 2000. Вып. 3. С. 133-138.
7. *Вроно М.Ш., Башина В.М.* Синдром Каннера и детская шизофрения // Журн. невропатол. и психиатр. 1975. Т. 75. Вып. 9. С. 1379-1383.
8. *Грачев В.В.* Клинические и электроэнцефалографические проявления синдрома Ретта. Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2001.
9. *Маринчева Г.С., Гаврилов В.И.* Умственная отсталость при наследственных заболеваниях. — М.: Медицина, 1988.
10. *Мнухин С.С., Зеленецкая А.Е., Исаев Д.Н.* О синдроме раннего детского аутизма или синдроме Каннера у детей // Журн. невропат. и психиатр. 1967. Т. 67. Вып. 10.
11. *Мнухин С.С., Исаев Д.Н.* Об органической основе некоторых шизоидных и аутистических психопатий / В кн. Актуальные вопросы клинической психопатологии и лечения психических заболеваний. Л., 1969. С. 122-131.
12. МКБ-10, (ICD-10). Международная классификация болезней (10-й пересмотр) / Пер. на русск. под ред. Ю.Л. Нуллера, С.Ю. Циркина. Всемирная организация здравоохранения. Россия. — СПб.: Адис, 1994.
13. *Попов Ю.В., Вид В.Д.* Современная клиническая психиатрия. Руководство, основанное на Международной Классификации психических болезней 10-го пересмотра (МКБ-10). Для подготовки врача к получению сертификата по психиатрии. — Экспертное Бюро, 1997.
14. Руководство по психиатрии. Аутистические расстройства / Под ред. А.С. Тиганова. — М.: Медицина, 1999. Т. 2. С. 685-704.
15. *Симсон Т.П.* Невропатии, психопатии и реактивные состояния младенческого возраста. — М., Ленинград, 1929.
16. *Симашкова Н.В.* Атипичный аутизм в детском возрасте. Дисс. ... докт. мед. наук. — М., 2006.
17. *Симашкова Н.В., Якупова Л.П., Башина В.М.* Клинические и нейрофизиологические аспекты тяжелых форм аутизма у детей // Журн. неврол. и психиатр. 2006. Т. 106. Вып. 37. С. 12-19.
18. *Скворцов И.А., Башина В.М., Ройтман Г.В.* Применение метода Скворцова-Осипенко в лечении синдрома аутизма при детском

церебральном параличе и генетически обусловленной умственной отсталости (синдроме Мартина-Белл) // Альманах "Исцеление", 1997. Вып. 3. С. 125-132.

19. *Сухарева Г.Е.* К проблеме структуры и динамики детских конституциональных психопатий (шизоидные формы) // Журн. невропатол. и психиат. 1930. № 6. С. 64-74.

20. *Тиганов А.С., Башина В.М.* Состояние проблемы аутизма в детстве / Сборн. материалов XIV (LXXVII) Сессии общего собрания Росс. Акад. мед. наук, посвященной 60-летию Академии медицинских наук. Научные основы охраны здоровья детей. — М., 2004.

21. *Тиганов А.С., Башина В.М.* Современные подходы к пониманию аутизма в детстве // Журн. невролог. и психиатр. 2005. Т. 195. № 8. С. 4-13.

22. Шизофрения, мультидисциплинарное исследование / Под ред. А.В. Снежневского. — М.: Медицина, 1972. С. 5-15.

23. *Юрьева О.П.* О типах дизонтогенеза у детей, больных шизофренией. Журн. неврол. и психиат. 1970. Т. 70. Вып. 8. С. 1229-1235.

24. *Bleuler E.* Руководство по психиатрии. — Берлин, 1911 (1920).

25. *Campbell M., Schay J.*— by *Gerhard Bosch.* — Infantile autism // J. Autism, Child. Schizophrenia. 1995. V. 2. P. 202-204.

26 DSM-IV. Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders. 4 th Edition.— Washington. DC American Psychiatric Assotiation. 1994, 886 p.

27. *Gillberg C.* Clinical Child Neuropsychiatry. Cambridge. Cambridge: University Press. —1995. 366 p.

28. *Kanner L.* Autistic disturbances of affective contact. *Nerv. Child.* 1943, 2, p. 217.

29. *Kanner L.J.* Follow-up study of eleven autistic children originally reported in 1943. In *Autism and Child Schizophrenia.* 1971; 1; 119.

30. *Krevelen van Arn. D.* Problems of differential diagnosis between mental retardation and autism infantum // *Acta Paedopsychiatrica.* 1977. Vol. 39. P. 8-10.

31. *Nissen G.* — Classification of autistic syndromes in Childhood. In: Proc. 4 th UEP Congress. — Stockholm. 1971 P. 501-508.

32. *Rutter M.* Concept of autism // *Journal of autism and Childhood Schizophrenia.* 1978. N 8. P. 139-161.

33. *Remschmidt, H.* Autismus. Erscheinungsformen, Ursachen, ilfen Verlag C.H.Beck, 1999. / Пер.с нем. Т.Н. Дмитриевой. — М.: Медицина, 2003.

34. WHO The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and guidelines. — Geneva. 1994.

35. *Wing L.* Early Childhood autism. Ed. Wing L., Oxford. 1989. P. 15-64.