

Аутизм в детстве

- Предисловие
- Введение
- Аутизм в детстве: определение, историческая справка
- Распространенность
- Систематика аутизма в детстве
- Виды аутизма в детстве. Детский аутизм эндогенного генеза. Синдром Каннера (эволютивно-процессуальный)
- Инфантильный аутизм (конституционально-процессуальный)
- Детский аутизм (процессуальный)
- Начало процесса от 0 до 3 лет
- Начало процесса от 3 до 6 лет
 - Клинические особенности детского аутизма процессуального генеза (с началом в 3-6 лет) с регрессивными проявлениями.
 - Детский аутизм процессуальный с кататоническими и кататоно-регрессивными расстройствами.
 - Детский аутизм процессуальный с полиморфными расстройствами.
 - Детский аутизм процессуальный с аффективно-галлюцинаторными расстройствами.
 - Приступы, характеризующиеся неврозоподобными расстройствами.
- Синдром Аспергера
- Аутистическиподобные синдромы при расстройствах хромосомного, обменного и неясного генеза.
- Синдром ломкой X-хромосомы (X-ФРА) с аутистическиподобным синдромом
- Фенилкетонурия с аутистическиподобным синдромом
- Туберозный склероз с аутистическиподобным синдромом
- Синдром Дауна с аутистическиподобным синдромом.
- Синдром Ретта.
- Аутистическиподобные синдромы экзогенного генеза. Психогенный парааутизм
- Дифференциация разных форм аутизма в детстве
- Этиология и патогенез аутизма в детстве
 - Особенности картины ЭЭГ у детей с разными типами аутистических расстройств.
 - ЭЭГ детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 0 до 3 лет (тяжелое течение).
 - ЭЭГ детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 0 до 3 лет (среднепрогредиентное течение).
 - Особенности ЭЭГ у детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 3 до 6 лет.
 - ЭЭГ у детей с синдромом Ретта.
 - Исследования ЭЭГ у детей с синдромом ломкой X-хромосомы.
 - Особенности ЭЭГ у детей с синдромом Каннера.
 - Особенности ЭЭГ у детей с синдромом Аспергера.
 - Сравнение ЭЭГ-данных у разных групп детей с аутистическими расстройствами.
- Лечение и реабилитация.
- Обсуждение.
- Список основной литературы.
- Список дополнительной литературы

Башина В. М.

Аутизм в детстве.

В книге обобщены результаты более чем 30-летнего изучения аутизма в детстве. В работе освещены новые современные подходы к определению типологии аутизма, обсуждаются его многофакторность, течение, прогноз, терапия и реабилитация. Впервые представлены результаты нейрофизиологического обследования детей с разными формами аутизма. Отечественная систематика аутизма в детстве сопоставлена с его систематикой в МКБ-10 (1994, 1995) в связи с введением последней в практику отечественного здравоохранения.

Для детских психиатров, педиатров и специалистов смежных специальностей.

Предисловие

Проблема детского аутизма является одной из наиболее актуальных в области детской психиатрии. Это объясняется как высокой частотой развития этих состояний, так и определенными трудностями своевременной диагностики и отсутствием детально разработанной системы специализированной помощи, что не может не привести к инвалидизации детей, страдающих детским аутизмом.

Широкий спектр расстройств аутистического круга, включающего детский аутизм эндогенной этиологии и синдром Каннера, аутистическиподобные расстройства органического, хромосомного и экзогенного происхождения требуют решения и обоснования достаточно сложных вопросов дифференциально-диагностического характера.

Именно этому кругу проблем и посвящена предлагаемая монография, выполненная коллективом сотрудников Научного центра психического здоровья РАМН под руководством В. М. Башиной.

Достоинство работы заключается не только в уникальном клиническом материале, филигранно разработанных принципах диагностики и дифференциальной диагностики, но и в детальном описании клиники синдрома Ретта и парааутизма, не публиковавшихся ранее в отечественной литературе.

Чрезвычайно важен раздел, посвященный нейрофизиологическим исследованиям различных видов аутизма, что имеет не только теоретическое, но и сугубо практическое значение.

Авторами монографии разработаны не только вопросы терапии, но и методы социально-восстановительной реабилитации детей, страдающих различными формами аутизма.

Нет сомнения, что настоящая монография восполнит недостающие знания детских психиатров в области изучения аутизма и сыграет важную роль как в расширении представлений о детском аутизме, так и в реальном оказании помощи больным детям.

*Акад. РАМН, профессор,
директор НЦПЗ РАМН
А. С. Тиганов*

Введение

Проблема аутизма в детстве по-прежнему привлекает к себе внимание. Проводятся мультидисциплинарные исследования детского аутизма, высказана концепция его многофакторности, выявлен ряд новых типов аутизма при разных заболеваниях обменного, хромосомного и органического генеза. Частота встречаемости детского аутизма составляет 26 случаев на 10 000 детского населения.

Вместе с тем в отечественной детской психиатрии специального клинического руководства по разным видам аутизма и аутистическиподобным расстройствам у детей до сих пор нет. Не налажена специализированная помощь этим детским контингентам, кроме дорогостоящей госпитальной. Недостаточное знание этой проблемы ведет к запоздалой диагностике, неточным реабилитационным рекомендациям и раннему формированию инвалидности при этой патологии.

В основу работы положен анализ результатов многолетнего наблюдения, обследования и лечения более 1000 больных разными формами детского аутизма в дневном стационаре и амбулатории Научного центра психического здоровья РАМН. Предложена отечественная классификация аутизма в детстве, соотнесенная с МКБ-10 (1994), а также представлена МКБ-10 (1995). В работе должное внимание уделено ранним признакам болезни, ее течению, дефицитарным состояниям при процессуальном детском аутизме, разработаны его патогенез и дифференциально-диагностические критерии с другой патологией ЦНС. Обсуждается раздел по так называемым аутистическиподобным расстройствам не эндогенного генеза.

В отдельном разделе рассматриваются результаты нейрофизиологического изучения разных форм аутизма в детстве, которые могут быть использованы в качестве дополнительных маркеров к клинико-психопатологическим оценкам разных видов аутизма и в плане уточнения патогенеза аутизма.

Наконец, предложены новые подходы к терапии и реабилитации аутизма в детстве.

Группа больных с аутизмом нуждается в своевременно предоставленной социально-восстановительной реабилитации, обучении, в создании для них разных видов помощи в системах здравоохранения и социального обеспечения.

Мы надеемся, что книга будет способствовать оказанию помощи детям, больным аутизмом, созданию более благоприятных условий для их реабилитации в обществе.

Аутизм в детстве: определение, историческая справка

Определение аутизма у детей. Аутизм в детстве как отдельный признак или в целом психическое расстройство признается специалистами большинства стран. Основными определяющими его признаками являются аутистические формы контактов, расстройство речи, ее коммуникативной функции, нарушение социальной адаптации, расстройства моторики, стереотипная деятельность, нарушения развития. Во взглядах на патологическую сущность, структуру, систематику аутизма до сих пор отмечаются противоречия.

Историческая справка. Выделяют несколько этапов в развитии учения об аутизме у детей. Первые упоминания о детях со стремлением к одиночеству и уходам приходятся на конец XIX — начало XX в. (I этап).

Так называемый доканнеровский период в развитии проблемы аутизма охватывает 20—40-е годы нашего столетия, когда формировалось понятие аутизма у детей (II этап).

Термин «аутизм» введен в психиатрию Е. Bleuler (1911, 1922). Автор назвал аутизмом отрыв от реальности с наличием внутренней жизни, особого мира грез и фантазий при шизофрении. Значительно позже он признавал возможность присутствия аутизма в клинической картине таких болезней, как маниакально-депрессивный психоз (МДП), а также шизоидная психопатия, при истерических и аффективных расстройствах. По мнению автора, в основе аутизма лежат аффективные комплексы, как, несомненно, и нарушения мышления.

В определении Е. Bleuler аутизм как феноменологический признак представлял достаточно сложную категорию, не укладывающуюся в один симптом, а определяемую скорее конstellляцией симптомов, характерных для клиники шизофрении. Понятие «аутизм» быстро вошло в практику психиатрии и стало широко использоваться применительно не только к шизофрении, но и другим патологическим состояниям.

Многие клиницисты внесли свои дополнения в понятие аутизма. Е. Kretschmer (1924) отмечал взаимосвязь аутизма с шизоидней; по мнению Е. Minkowski (1927), аутизм является следствием нарушения «витального» инстинкта; этот автор описал «аутистическую активность» не только «богатого», но и «бедного» аутизма; J. Glatzel (1982) проанализировал аутизм в аспекте информационного нарушения между личностью и средой. Собственную трактовку аутизма предложил Н. S. Sullivan (1953), отнеся его к следствиям регресса на ранние уровни психического онтогенеза. На взаимосвязь личностной дезадаптации и аутизма обращал внимание И. Т. Виктор (1980), а на связь между нарушением сознания «Я» и аутизмом — С. Ф. Семенов (1975) и др. Многие аспекты в понимании аутизма остаются дискуссионными до сих пор.

Наибольший интерес в этом плане представляет тот факт, что такие неравнозначные понятия, как «аутизм», «аутистическое расстройство», «аутистический синдром», «аутистическое мышление», «аутистическое поведение», нередко употребляются как синонимы; это ведет к серьезным квалификационным и диагностическим трудностям [Красильников Г. Т., 1996]. Не меньшие сложности встают перед клиницистами, сталкивающимися с проблемой аутизма в детстве.

В детской психиатрии понятие аутизма как симптома или синдрома стало впервые использоваться со времени выделения ранней детской шизофрении [Сухарева Г. Е., 1926, 1937; Гуревич М. О., Озерецкий Н. И., 1930; Bender L., 1933, 1956; Lutz J., 1938] и шизоидии [Симеон Т. П., 1929; Homburger A., 1926, и др.]. Впервые Т. П. Симеон проследила за формированием шизоидной психопатии у детей 3—5 лет, подчеркнув, что им свойственны аутизм и малая привязанность к объектам реального мира. J. Lutz (1938) назвал аутизм у детей «пустым», что сближало его с так называемым бедным аутизмом, по Е. Minkowski (1927). Как видим, на том этапе перед клиницистами стояла проблема доказательства возможности формирования аутизма у незрелой личности ребенка. Уход от реальности, погружение в хотя и бедный, но собственный мир, нередко ограниченный только однообразной деятельностью, послужил основанием отнести этот вид расстройств у детей к аутизму, по Е. Bleuler.

Третий этап в развитии проблемы аутизма в детстве принято называть каннеровским (40—80-е годы). Этот период ознаменован выходом в свет кардинальных работ по детскому аутизму, среди них первая принадлежала L. Kanner (1943). В ней автор описал особые состояния у детей, начинающиеся с первых лет жизни и определяемые крайней самоизоляцией, предложил назвать «ранним детским аутизмом». Концепция раннего детского аутизма L. Kanner отличалась от блейлеровской трактовки аутизма, несмотря на то что в ее истоках

лежали крупнейшие исследования аутизма при шизофрении, шизоидии, проведенные в Европе, США [Bleuler E., 1911, 1922; Kraepelin E., 1913; Kretschmer E., 1921].

Ранний детский аутизм L. Kanner отнес к особому расстройству шизофренического спектра, подчеркнув его отличие от шизофрении и шизоидии. В клиническое описание раннего детского аутизма L. Kanner внес не только собственно симптомы аутизма, но и расстройства речи, моторики, поведения, стереотипность деятельности, интересов. Сложные и разные психопатологические симптомы в клинике детского аутизма позволили автору отнести его к обособленному расстройству, но феноменологическое определение автор сохранил за ним прежнее — аутизм. С этого периода времени нередко возникает смешение понятий детского аутизма как расстройства и аутизма как симптома, по Е. Блейлеру. Поэтому мы считаем необходимым особо подчеркнуть еще раз, что, 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.

Нам хотелось бы обратить внимание читателей и на тот факт, что ранний детский аутизм по своей структуре отличается от того, что в общепатологическом смысле принято называть болезнью, поскольку аутизм — это расстройство, которое с рождения определяется преимущественно симптомами нарушенного развития, и в клинической его картине практически отсутствуют явные психопатологические симптомы позитивного ряда.

Уместно вспомнить, что и на более ранних этапах изучения психозов у детей в классической психиатрии можно найти описания особых форм помешательства, которые, обнаруживаясь с рождения, определялись преимущественно дегенеративными признаками в виде отклонений в умственном развитии и поведении [Mogel B., 1860]. Позже и другие исследователи высказывались в пользу существования с раннего детства непрогредиентных состояний, которым свойственна «неуравновешенность», или неравномерность в развитии [Magnan V., Legrand M., 1903]. Об особом развитии детей, которое могло представлять собой «предрасположение к слабоумию» либо быть уже болезнью, проявляясь только симптомами нарушения развития, высказывался и Е. Краепелин (1920).

Следовательно, если выделение раннего детского аутизма как расстройства не было неожиданностью и являлось результатом длительного изучения особого вида врожденных расстройств у детей, то феноменологическое определение его как ранний детский аутизм внесло путаницу, смешение понятий. С этого времени ранний детский аутизм как расстройство, обособленная болезненная единица стала смешиваться с узким аутистическим синдромом, аутизмом по Е. Bleuler.

В 50—90-е годы (так называемые каннеровский и послеканнеровский этапы) изучение аутистических расстройств у детей шло разными путями. Прежде всего продолжалось уточнение клинко-психопатологических особенностей раннего детского аутизма. В результате работ многих авторов [Башина В. М., Пивоварова Г. Н., 1970; Башина В. М., 1980; Anthony E., 1958; Rimland B., 1964; Lutz J., 1968; Spiel W., 1968; Wing L., 1981; Rutter M., 1987; Gillberg Ch., 1992] в структуре раннего детского аутизма удалось выявить такие расстройства, как извращение аппетита, отсутствие адаптации к положению, особый характер двигательных маньеризмов, установить аффективные расстройства, уточнить сроки развернутого проявления (к 3—5 годам) клиники детского аутизма, как и возможность появления в его картине позитивных психопатологических расстройств наряду с симптомами нарушения развития всех сфер деятельности [Башина В. М., 1975, 1978, 1980; Eisenberg L., Kanner L., 1956, и др.].

Появились работы, в которых авторы стали доказывать неспецифичность раннего детского аутизма. Идею возможности фенокопирования раннего детского аутизма в связи с органическим поражением тех же структур, что и при шизофренически обусловленном раннем детском аутизме Каннера, выдвинул Arn. D. van Krevelen (1952) и вслед за ним другие авторы [Мнухин С. С., Исаев Д. Н., 1967; Bosch G., 1962; Rutter M., 1981, и др.]. Последователи психогенеза стали связывать формирование раннего детского аутизма с нарушением симбиоза между матерью и младенцем, расстройством адаптационных механизмов у незрелой личности, со слабостью интеграционных процессов в нервной системе ребенка, с влиянием таких внешних факторов, как роды, возрастные кризовые периоды, инфекции, травмы, отстаивая многофакторность РДА [Mahler M., 1959, 1972; Rutenberg Z., 1970; Fisch B., 1978, и др.].

В круге особой болезни «*sui generis*» наследственной природы ранний детский аутизм рассматривался В. Rimland (1964), В. М. Башиной, Г. Н. Пивоваровой (1970), В. М. Башиной (1974, 1980).

При шизофрении и в постприступных ее периодах выявляли расстройство, похожее на ранний детский аутизм, многие детские психиатры [Юрьева О. П., 1971; Вроно М. Ш.', Башина В. М., 1975]. Позже ряд

исследователей [Bender L., Faretra G., 1972, и др.] отнесли раннюю детскую шизофрению к раннему детскому аутизму (РДА).

Наконец, к раннему детскому аутизму стали относить расстройства при обменных нарушениях, фенилпировиноградной олигофрении, синдроме Дауна, X-ломкой хромосоме и других расстройствах. Крупные достижения в области изучения дифференцированных форм умственной отсталости привели к описанию аутистических симптомов в круге умственной отсталости, при фенилпировиноградной олигофрении, X-ломкой хромосоме, туберозном склерозе, синдроме Дауна и других расстройствах [Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1988; Gillberg Ch., 1995, и др.].

Из детской шизофрении был выделен и тщательно описан синдром Ретта, при котором отмечались аутистические симптомы в первой стадии его развития [Башина В. М. и др., 1993, 1995; Rett A., 1966; Gillberg Ch., 1985; Hagberg B., 1985].

Привлекало к себе внимание изучение парааутистических состояний, в особенности у детей-сирот в связи с ростом этих контингентов [Каган В. Е., 1981; Ермолина Л. А. и др., 1994; Шевченко Ю. С., 1994; Проселкова М. Е. и др., 1995; Проселкова М. Е., 1996; Nissen G., 1971, и др.].

Исследования проблемы вторичной профилактики детского аутизма, разработка лечебных и реабилитационных программ для детей с разными его видами имеют очень важное значение; к этому вопросу мы вернемся в отдельной главе [Башина В. М., Симашкова Н. В., 1989, 1990, 1993; Ohta M., 1987; Schopler E., Mesibov G., 1988; Wing L., 1988, 1989, и др.]. В последнее время немалое место принадлежит изучению психологических и педагогических подходов к коррекции разных видов детского аутизма [Критская В. П. и др., 1991; Лебединская К. С., Никольская О. С., 1991; Schopler E., Mesibov G., 1988, и др.].

Таким образом, вопрос об аутистических расстройствах в детстве поднимается на протяжении более чем полувека. В зависимости от уровня развития психиатрии, научного направления, в аспекте которого рассматривается круг аутистических расстройств, их природа и клиника, они соответственно верифицируются как симптом, синдром, болезнь, патология развития. Это находит отражение и в международных классификациях болезней, в которых аутистические расстройства определяются в круге самых разных нарушений развития или психозов детского возраста. Отход от клинко-нозологического направления в международной психиатрии привел к смешению разных по течению и происхождению видов аутизма в детстве.

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 [Nissen, 1971], США [Rutter M., 1981], Японии [Tanoue et al., 1988; Sugiyama, Abe, 1989], Швеции [Gillberg et al., 1992; Bohman et al., 1983], Великобритании [Letter, 1966; Wing et al., 1976; Wing, Gould, 1979] и др. В большинстве эпидемиологических исследований синдром Каннера (ядерный классический детский аутизм) составляет 2—4 случая на 10 000 детского населения. Аутистические расстройства, тесно примыкающие к синдрому Каннера, с нерезко выраженными атипичными чертами обнаруживаются в количестве 2,5 на 10 000, а с более заметным отличием составляют 3 на 10 000 детского населения. При выявлении раннего детского аутизма в группе детей 8—10-летнего возраста его распространенность увеличивается до 7—8 случаев на 10 000 детского населения [Lotter, 1966]. К настоящему времени клинические и эпидемиологические исследования аутизма у детей показали его большую встречаемость — 21—26 на 10 000 детской популяции [Gillberg Ch., 1990].

В невыборочном исследовании детей (до 7 лет) с дефицитом внимания и моторного контроля, перцепции (DAMP) дети с аутистическими чертами составили 69 на 10 000. Синдром Аспергера, так называемый высокофункциональный аутизм, обнаружен в 26 случаях на 10 000 детской популяции [Gillberg Ch., 1990]. На детской популяции школьников его встречаемость установлена в 1 % случаев [Gillberg Ch., 1992].

В практике отечественной детской психиатрии отсутствуют данные о распространенности разных видов аутизма у детей; высказано мнение о крайне редкой встречаемости болезни Каннера.

Анализируя данные эпидемиологических исследований, можно отметить, что синдром Каннера наблюдается с достаточно постоянной частотой, составляя 2—5 случаев на 10 000 детского населения.

Несомненный интерес представляют данные шведских эпидемиологических исследований, на основании которых встречаемость синдрома Каннера у детей с коэффициентом интеллектуального развития (IQ) ниже 50—70 в популяционных исследованиях, проведенных с 1980 по 1991 г., соответственно не изменялась, что

подтвердило стабильность верификационных оценок синдрома Каннера. Распространенность детского аутизма Каннера и аутистическиподобных состояний возросла до 11,6 случая на 10 000 детского населения, что объясняется объединением в этой группе лиц с разными типами аутистических расстройств, вплоть до аутистических психозов. Согласно скандинавско-финским исследованиям, встречаемость синдрома Каннера и аутистическиподобных расстройств также равна 11,6 случая на 10 000 детского населения [Gillberg Ch., 1995].

Касаясь распространенности аутизма среди sibсов, ряд авторов поставили вопрос о более высокой его встречаемости среди первых детей [Despert J., 1955; Rimland B., 1964] и в меньшей — среди вторых и третьих детей [Szattmari J., 1988]. Возможно, этот факт находит объяснение в отказе родителей от повторного рождения детей после появления у них первого ребенка, больного аутизмом.

Со времени описания L. Kanner аутизма обсуждается вопрос о преобладании детей, больных аутизмом, в семьях более высокого социального класса, что не находит подтверждения в последующих популяционных исследованиях [Letter V., 1966; Lordol, 1989, и др.].

Распределение по полу детей с синдромом Каннера (мальчиков и девочек) соответствует 3:1 или 4:1 [Kanner L., 1943; Rutter M., 1981, и др.], 16:1 [Wing L., Gould L., 1979].

Интересно, что в нашей работе [Башина В. М., 1980] среди больных ранней детской шизофренией с вялым течением распределение по полу соответствовало также 16:1, а во всей группе шизофрении с началом в раннем детском возрасте — 4:1. Это позволяет высказать суждение о влиянии разных диагностических подходов при определении детского аутизма на распределение по полу детей с разными видами аутистических расстройств. Конечно, большую значимость представляют факты о том, что чем точнее верифицирован синдром Каннера, тем постоянное в этих группах соотношение детей по полу (4:1), а чем более разными аутистическими типами расстройств представлена группа детей, тем больше соотношение детей по полу меняется в сторону 13:1, 13:1,5.

Встречаемость аутистических симптомов в круге других болезней остается малоизученной. Встречаемость синдрома Мартина — Белл (X-ломкой хромосомы) составляет 1 случай на 2000 лиц мужского пола [Froster-Iskeninus U., 1983; цит. по: Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1988], однако эти цифры не отражают встречаемости аутизма у этих больных. Частота аутистических расстройств у детей с туберозным склерозом, нейрофиброматозом- не определена [Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1988].

Распространенность синдрома Ретта варьирует от 0,72 до 3,5 случая на 10 000 детского населения [Skjedal O. et al., 1996; Leonard H., Bowle C., 1996]. Это расстройство наблюдается в основном у девочек (обнаружены несколько случаев синдрома Ретта у мальчиков). Больные синдромом Ретта среди умственно отсталых девочек составляют 2,48 %.

Систематика аутизма в детстве

В систематике с наибольшей полнотой отражается состояние проблемы и своеобразие научных подходов при выделении видов болезней или других патологических состояний. Это отчетливо выступает и в классификации аутизма в детстве. Еще подчеркнем, что, как уже было отмечено в истории вопроса об аутизме у детей, в детской психопатологии под детским аутизмом понимаются не только аутистические симптомы как признаки шизофрении, психопатии, но и самостоятельное расстройство — синдром, болезнь Каннера и аутистическиподобные синдромы. Нередко к тому же смешиваются понятия эндогенный аутизм и аутистическиподобные синдромы; последние и определяются как аутизм или аутистическое расстройство. В международных классификациях аутизма в детстве наиболее отчетливо представлены эволюционно-биологические и психогенетические подходы при его систематизации.

Для оценки происшедших изменений в классификации аутизма в детстве приводим краткую характеристику раннего детского аутизма (РДА), данную L. Kanner.

Ранний детский аутизм [Kanner L., 1943] 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 L. Каннер отнес к расстройствам шизофренического спектра.

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

Ниже мы приводим более поздние классификации детского аутизма.

Международная статистическая классификация болезней, травм и причин смерти 9-го пересмотра (1980) включает следующие рубрики.

(299) Психозы, специфичные для детского возраста

299.0 Ранний детский аутизм:

- детский аутизм
- синдром Каннера

299.1 Дезинтегративный психоз:

- синдром Геллера
- деменция Геллера
- синдром Крамера — Польнова

299.8 Другие психозы, специфичные для детского возраста:

- атипичный детский психоз

299.91 Шизофрения, детский тип (случаи шизофрении, манифестирующие в детском возрасте до 14 лет включительно):

- шизофрения, детский тип БДУ
- шизофренический синдром детства БДУ

В этой классификации в рубрике «Психозы, специфичные для детского возраста (299)», введена рубрика — «Ранний детский аутизм (299.0)» с двумя подрубрика-ми — «Детский аутизм» и «Синдром Каннера». «Шизофрения, детский тип (299.91)» занимает особое место и не смешивается с детским аутизмом. Синдром Каннера выделен в самостоятельный синдром и рассматривается как психоз.

В психиатрической практике чаще применяется Международная классификация болезней 10-го пересмотра (1994) под рубрикой «Классификация психических и поведенческих расстройств» (Санкт-Петербург, 1994). Она включает следующие разделы.

F84 Общие (первазивные) расстройства развития

F84.0 Детский аутизм:

- аутистическое расстройство;
- инфантильный аутизм;
- инфантильный психоз;
- синдром Каннера.

F84.1 Атипичный аутизм:

- атипичный детский психоз;
- умеренная 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

Анализ Международной классификации болезней 10-го пересмотра (1994) показал, что разные типы детского аутизма введены в новую рубрику — «Общие (первазивные) расстройства развития», в которую входят состояния с расстройствами социальной адаптации, нарушениями коммуникативности, общего взаимодействия, стереотипными формами поведения. В основу систематики аутизма положен эволюционно-биологический подход с признанием первичности при нем нарушений развития. Другое подразделение аутизма базируется на учете возраста проявлений аутистических расстройств. По этой причине типы аутизма разного происхождения (конституциональный и процессуальный) представлены в одной подрубрике «детский аутизм» без указания на этот факт. Процессуальный (так называемый *нажитой*) аутизм как дефектное состояние введен в одну подрубрику «атипичного аутизма». Особенности систематики аутизма в МКБ-10 (1994) будут тщательно рассмотрены в процессе изложения материала. Мы работаем по этой классификации.

В настоящее время предложена Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр, 1995 г. (ВОЗ). Она включает:

F84 Общие расстройства психологического развития

F84.0 Детский аутизм

Аутическое расстройство

Детский:

- аутизм
- психоз Синдром Каннера

F84.1 Атипичный аутизм

Атипичный детский психоз

Умственная отсталость с чертами аутизма

F84.2 Синдром Ретта

F84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста

Детская деменция

Синдром Геллера

Симбиозный психоз

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

F84.5 Синдром Аспергера

Аутическая психопатия

Шизоидное расстройство в детском возрасте

Накопленный за прошедшее десятилетие клинический материал о структуре аутизма, его клинике, об аутистическиподобных расстройствах хромосомного, обменного генеза, синдроме Ретта, парааутизме делает возможным предложить новую классификацию аутизма в детстве, апробированную в НЦПЗ РАМН, на основе клинико-нозологических, биологических подходов.

Классификация аутизма в детстве (НЦПЗ РАМН, 1997)

I. Детский аутизм эндогенного генеза

1.1 Синдром Каннера (эволютивно-процессуальный, классический вариант детского аутизма)

1.2 Инфантильный аутизм (конституционально-процессуальный), в возрасте от 0 до 12—18 мес

1.3 Детский аутизм (процессуальный):

а) в возрасте до 3 лет (при ранней детской шизофрении, инфантильном психозе);

б) в возрасте 3—6 лет (при ранней детской шизофрении, атипичном психозе)

1.4 Синдром Аспергера (конституциональный)

II. Аутистическиподобные синдромы при органическом поражении центральной нервной системы

III. Аутистическиподобные синдромы при хромосомных, обменных и других нарушениях (при Дауна синдроме, при X-ФРА, фенилкетонурии, туберозном склерозе и других УМО)

IV. Синдром Ретта (неуточненного генеза)

V. Аутистическиподобные синдромы экзогенного генеза: V.1 Психогенный параутизм

VI. Аутизм неясного генеза

Виды аутизма в детстве. Детский аутизм эндогенного генеза. Синдром Каннера (эволютивно-процессуальный)

В клинической картине детского аутизма типа синдрома Каннера (эволютивно-процессуального генеза, классического варианта) можно выделить наиболее характерные симптомы, постоянно присутствующие, хотя не все из них нозологически специфичны. Синдром Каннера, рассматриваемый в группе детского аутизма, имеет начало от рождения до 36 мес жизни ребенка. Его определяют аутистическая отгороженность от реального мира с неспособностью формирования общения, симптомы асинхронного дизонтогенеза с неравномерным созреванием психической, речевой, моторной, эмоциональной сфер жизнедеятельности. Характерны явления протодиакриза с недостаточным различением одушевленных и неодушевленных объектов. Поведение и игру характеризуют косные стереотипы, симптомы тождества, отсутствие подражания, недостаток реакций или повышенная чувствительность на дискомфорт и комфорт. Игра часто протекает с характером патологического влечения. В игре и поведении отсутствует единство, внутренняя логика. Форма общения с родными, матерью — симбиотическая или индифферентная — с ослабленной эмоциональной реакцией на них, вплоть до отказа реагирования с ними. Смена привычного жизненного стереотипа, появление новых объектов, посторонних лиц сопровождается удалением от них либо хаотической реакцией недовольства и страха с агрессией и самоагрессией.

Во внешнем облике ребенка 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. В моторной сфере сохраняются ранние атетозоподобные движения в пальцах рук, отталкивание от опоры стопами, что ведет к положению на цыпочках во время ходьбы. Наряду с этими явлениями возможно развитие сложных, тонких моторных актов.

Рецептивная, а также экспрессивная речь развивается слабо. В речи отсутствуют экспрессия, жестикуляция, сохраняются эхолалии, фразы-штампы. Нарушена произносительная сторона звуков, нет интонационного переноса, страдают мелодика речи, ритм, темп. Голос то громкий, то тихий, переходящий в шепот. Произношение звуков самое разное — от правильного до невнятного, иногда с необычной модуляцией. Экспрессивная речь развивается с большим отставанием, преобладает эгоцентрическая, бессвязная речь, наблюдается неспособность к диалогу. Творческая переработка новых фраз недостаточная, ребенок лишен активного стремления к их усвоению, использованию в новых условиях. Постоянно обнаруживаются нарушения синтаксического и грамматического строя речи, интонационная вычурность, лепетная речь наряду с возможностью правильной речи. Тенденция к манерному словотворчеству сохраняется и после первого физиологического кризового периода. Фразы обычно короткие, ассоциации разрыхлены, наблюдаются смещение мыслей, исчезновение из фраз личных местоименных и глагольных форм.

Абстрактные формы познания действительности сочетаются с примитивными протопатическими с использованием преимущественно тактильного, обонятельного и вкусового рецепторов, особенно в первичных ориентировочных реакциях.

Касааясь развития и течения детского аутизма типа Каннера, следует отметить, что при нем с раннего возраста нарушается инстинктивная жизнь, наблюдается сменяющийся мышечный тонус (гипотонический — гипертонический), изменен аппетит, затруднено привыкание к новому виду пищи; на протяжении многих лет у детей выборочный рацион с предпочтением одних и тех же видов пищи. Отмечаются инверсия цикла сна и бодрствования, затрудненное засыпание, прерывистый сон. У одних детей преобладает ареактивность,

у других — повышенная чувствительность с беспокойством, беспричинным плачем. В этом 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.

Становление речи протекает также с рядом особенностей. Первые слова обычно появляются к 12—18 мес, первые фразы к 24—36 мес. 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. У детей длительно не изживаются ранние инфантильные лепетные интонации, ударения на последних слогах слов, растянутое произношение слогов. С возрастом некоторые дети способны запоминать отдельные четверостишия, отрывки прозы без возможности передать смысловое содержание прочитанного. Во всех случаях на протяжении длительного времени наряду с правильным наблюдается невнятное произношение одних и тех же звуков и слов. Постоянно хаотически переслаиваются примитивные и сложные речевые формы, отсутствуют или полностью недоразвиваются обобщающая и коммуникативная функции речи. Такие речевые недостатки в 1/3 случаев преодолеваются к 6—8 годам; в остальной части случаев речь (в особенности экспрессивная) остается недоразвитой.

Игровая деятельность у этих детей резко изменена и в основном сводится к однообразному пересыпанию, верчению, перекалыванию предметов, постукиванию предмета о предмет, касанию ими лица, обнюхиванию, облизыванию предметов. Обращает на себя внимание то быстрая пресыщаемость любым игровым действием, то застреваемость на одной и той же манипуляции, отсутствие сюжетности, усложнения игры, ее стереотипизация. Вместо игры дети много ползают, ходят, иногда подпрыгивая, крутятся. После 3 лет у многих детей игра протекает с характером сверхценного отношения к необычным предметам в виде интереса к машинкам, железкам, лентам, колесам и другим бытовым объектам. В течение ряда лет игра не усложняется, становясь стереотипной. Иногда она сопровождается уже охарактеризованной невнятной, аутистической речью, не объединенной с игрой единым смысловым содержанием. Во взаимоотношениях со сверстниками одни дети активно их избегают, другие — безразличны, третьи — испытывают страх в их присутствии.

Все дети, больные аутизмом, имеют слабую реакцию на родных, хотя находятся в симбиозе с ними и в полной от них зависимости. Дети могут тревожиться при отсутствии матери и при этом во взаимоотношениях с нею быть неласковыми. При индифферентной форме общения с матерью дети стремятся к уединению, не реагируют на ее уход и отсутствие. Наиболее редко встречается негативистическая форма контактов, при которой дети гонят от себя мать и недоброжелательны к ней. Перечисленные формы общения с матерью могут видоизменяться и сменяться одна другой, и в определенной степени зависят как от адаптационных затруднений, так и от эмоциональной незрелости.

Эмоциональная сфера также неодинакова. Одни дети имеют ровный фон настроения, могут быть веселы в доступных им пределах, что выражается в довольном выражении лица, хорошем соматическом самочувствии, иногда проскальзывающей улыбке, другие — более равнодушны, однако и они не обнаруживают недовольства, если обеспечены их основные жизненные физиологические потребности. Любая попытка изменить привычный жизненный стереотип, повести на прогулку в необычное место, поменять одежду, вид пищи вызывает протест, негативное отношение, капризность и даже тревогу. В этом обнаруживаются психическая ригидность, косность этих детей, чрезвычайная чувствительность, аффективная неустойчивость. С годами эти черты подвергаются медленному, частичному смягчению, но полностью эти качества личности никогда не исчезают.

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 основных функциональных 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. В 2/3 случаев у этих детей в данном возрастном периоде, а преимущественно и в более раннем, уже возникали невротоз-подобные, аффективные, кататонические и полиморфные расстройства. С годами указанные позитивные психопатологические расстройства нарастали, углублялись, усложнялись, и состояние ребенка утяжелялось. В этих случаях вставал вопрос о правомерности отнесения таких состояний к синдрому Каннера. По нашему мнению, 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. Принятое в международной детской психиатрии [что отражено и в МКБ-10 (1994)] определение данного круга расстройств как синдром Каннера на протяжении всей дальнейшей жизни субъекта вряд ли целесообразно. Такой подход к верификации рассматриваемого состояния, расстройства ведет к дезинформации, лишает клиницистов знания о течении, прогнозе, необходимой терапии при нем. В отечественной детской психиатрии такие расстройства у детей после 6—7 лет рассматриваются в круге детской шизофрении.

Расстройство типа синдрома Каннера описано под разными названиями: «инфантильный аутизм» [Kanner L., 1943; Rutter M., 1981], «аутистическое расстройство» [APA, 1987], «инфантильный психоз» [Mahler M., 1952], «ранняя детская шизофрения» [Bender L., 1947, 1958].

Характеристики этих видов аутизма, приведенные как самими авторами, так и позже в ряде международных классификаций болезней, оказались практически близкими. Это и послужило основанием для их введения в подрубрику «детского аутизма (F84.0)», в рубрику первазивные расстройства развития (F84)", представленные в МКБ-10 (1994).

Анализ верификационных подходов к перечисленным подвидам детского аутизма с клинико-нозологических позиций, принятых в отечественной психиатрии, учет возраста начала, глубины выраженности аутистических расстройств и их сочетанности с возможными позитивными психопатологическими симптомами дали возможность более точного и обоснованного разграничения представленных подвидов детского аутизма.

Завершая описание синдрома Каннера, необходимо остановиться на двух видах аутизма, введенных в рубрику «детского аутизма» в МКБ-10 (1994).

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 мес жизни.

На последующих возрастных этапах у этих детей в зависимости от нарастания тяжести и выраженности аутистических проявлений типа умственного недоразвития, степени прогрессирования болезни в виде появления позитивных психопатологических симптомов или их отсутствия можно будет с достоверностью диагностировать синдром Каннера, или синдром Аспергера, или раннюю детскую шизофрению (инфантильный психоз).

При сочетанности нерезко выраженных аутистических симптомов в форме аутистического отрешения, повышенной или сниженной чувствительности к смене обстановки, дискомфорту, сменам пищевого режима, извращения дневного и ночного сна, т. е. практически тех же признаков, что и при инфантильном аутизме, но сочетанных с явными органическими поражениями ЦНС или хромосомными, обменными расстройствами правильнее верифицировать эти состояния как **аутистическое расстройство**, подозревая возможность не только эндогенной, но и иной его природы.

Приводим историю болезни больного Д. с синдромом Каннера. Наблюдение проводилось с 2-летнего возраста до 19 лет.

Сведения о наследственности: мать — редактор. Спокойная, подчиняемая, замкнутая. Тетка и бабушка по линии матери — с чертами сенситивности. Двоюродный дядя по линии матери с трудом закончил школу, замкнутый, «фантазер». Отец — врач. В отношениях с людьми рационален. На работе его ценят. В семье — деспот. С женой холоден. Сам остается в полной зависимости от матери. Был против рождения ребенка, не понимал заботу жены о нем, запрещал брать его на руки. С годами стал подозрительным, считал себя тяжелобольным, заботился о своем здоровье, пунктуально соблюдал диету, режим дня. Бабушка по линии отца жестокая, деспотичная, замкнутая, заботится только о своем здоровье, требует к себе постоянного внимания со стороны сына (отца ребенка), внуком не интересуется, невестку не любит.

Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом, тошнотой, болями внизу живота, в связи с чем мать несколько раз лежала на сохранении в отделении патологии беременных. Роды в срок. Масса тела 3500 г, длина 52 см. Был вялый, кормить принесли на 2-е сутки. Отказывался от груди. Раннее моторное развитие: голову держал с 5 мес, сидел с 8 мес, ходить начал в 12 мес. Речевое развитие: не гулил, лепет появился к 1 году, первые слова в 13 мес, фразовая речь к 1,5 года. В грудном возрасте перенес пневмонию, в 3—5 лет —

частые ангины, ОРЗ. На 1-м году жизни сонливый (много спал), чрезмерно спокойный, «удобный» ребенок, недостаточно реагирующий на мать и игрушки. Не было реакции на голод, мокрые пеленки. Ел хорошо. Родных не отличал от посторонних. Педиатр считал ребенка здоровым, но мать с раннего возраста обращала внимание на его пассивность. Со времени становления ходьбы наряду с обычной походкой периодически наступал только на носки. Много прыгал, играл руками. Увидя детей, кричал, бежал от них. Любил смотреть на струю воды, играть с ней, открывать краны в ванной.

С 1,5 года слушал чтение стихов, запоминал страницу, на которой они напечатаны. На вопросы не отвечал. Если очень нуждался в чем-либо, то изредка произносил неуместное слово и пользовался жестовой речью. К 2,5 года говорил, понимал обращенную речь, но ею почти не пользовался. Вел себя «странно»: игрушки перекладывал с места на место, с Удовольствием бегал на цыпочках, потряхивал кистями рук. Временами произносил слоги, слова, отрывки фраз. Когда его звали поиграть, сердился, взмахивал руками, бегал, выкрикивал неразборчивые слова. На улице ни во что не играл. Увидев собак, кричал: «Не бойся!» и бил себя руками по щекам.

Заподозрили отставание в развитии и ребенка проконсультировали у психиатра. На приеме у врача: не сел на предложенный стул, бегал по кабинету на цыпочках, бормотал что-то, ходил, наступая на полную ступню, широко расставив ноги, раскачивался. Игрушки от врача не брал, мимоходом сбрасывал их со стола. Вопросов и просьб врача словно не слышал, однако некоторые просьбы матери исполнял правильно. На последующих приемах вел себя так же. Истинный запас сведений выявить не удалось.

В возрасте 2,5—4 лет стал медленно приобретать некоторые навыки. Детей по-прежнему избегал, на вопросы не отвечал и ничего не просил. Специально приведенный в магазин, не просил конфет, иногда говорил как бы самому себе «Мальчик хочет». Были доступны понятия «много — мало», «больше — меньше», различение простых по форме предметов, основных цветов. Физически развивался хорошо. Тяжело переносил перемену обстановки, испуганно оглядывался по сторонам, говорил сам себе: «Куда идешь, куда идем?», плакал, не отпускал мать. Во время прогулок детей сторонился. На индивидуальных занятиях с матерью предложенные игрушки брал и вертел их перед глазами, раскладывал геометрические фигуры на доске Сегена, считал в пределах первого десятка. Мог то четко произносить слова, вопросы, то с лепетными интонациями, тут же появлялась эхолалия, не вдумываясь в смысл сказанного, пропускал в словах отдельные звуки. Нуждался в постоянном побуждении в работе, быстро всем пресыщался. При попытках лечения нейролептиками становился вялым, хуже занимался, поэтому последующие 1,5 года медикаментозного лечения не получал.

В 5 лет на приеме у врача спокойно играл с машиной, обращался с просьбами к врачу и матери, правильно отвечал на поставленные вопросы. Периодически все еще гримасничал, вертел пальцами, тряс кистями рук, подпрыгивал. С 6 лет 8 мес воспитывался в детском саду. Там смог подчиняться требованиям педагога. В общих играх участвовал вначале с помощью, старался держаться рядом со взрослыми. Полюбил музыкальные занятия, пел вместе со всеми детьми. Появилось игровое перевоплощение: в течение нескольких месяцев представлял, что он собачка, мышонок, затем эти явления прошли. Сад посещал в течение года. Оставался «особым», но вполне подчиняемым.

Катамнез: 8 лет. Вошел в кабинет врача с легкой настороженностью; осмотревшись, успокоился. Лицо выразительное, взгляд внимательный. Ответы обдумывал, отвечал по существу, правильными, развернутыми фразами. Когда разговаривал, появлялись лишние движения пальцами. От игрушек отказывался. Знал, где живет, помнил названия улиц. О своих занятиях говорил монотонно, показывал рисунки, выполнял математические операции на бумаге. Оживился, когда его попросили почитать. Проговорил все буквы в словах так, как если бы они были написаны в алфавите. Обращала на себя внимание абсолютная грамотность ребенка. Обращался к врачу то на «ты», то на «Вы», задавал вопросы, застревал на них, пока ему не отвечали в нужной форме. По-детски не всегда разграничивал игровую ситуацию и действительность. При усложнении вопросов суетился, усиливались гримасы.

Катамнез: 9 лет. Стал учиться в общеобразовательной школе с 8 лет 10 мес. В школу ходил без желания, материал усваивал с помощью близких. Постепенно стал интересоваться детьми. Чтобы заслужить одобрение детей, иногда смешил, копировал неправильные поступки, передразнивал. Дома правдиво сообщал о своих и чужих провинностях, не вполне осознавая, что огорчает родителей. При волнении потряхивал руками, подпрыгивал на цыпочках. По-прежнему нуждался в побуждении во всех действиях.

Катамнез: 10 лет. Первый класс закончил на четверки. Учится во втором классе общеобразовательной школы. Пишет грамотно. Сон, аппетит хорошие. Моторное развитие отстает. Себя обслуживает плохо. К детям тянется, но они часто обманывают, дразнят его, называют дураком. Защитить себя не может. Остается не по возрасту наивным. Учится неровно, лучше усваивает языки, математикой занимается с трудом, не может сосредоточиться. Легко возбуждается, утрачивает контроль над своими поступками, становится

агрессивным. Когда спокоен, может понять любое требование, проявить инициативу. Получает соннапакс 12,5 мг утром и вечером. Без лекарств несдержанность возрастает.

Катамнез: 19 лет. Закончил 9 классов общеобразовательной школы. Работает младшим корректором в редакции журнала, абсолютно грамотен. Стремится к обществу сверстников, но в их среду не вписывается, молчалив, неловок, манерен, чудаковат. По-прежнему во всем зависит от матери.

Заключение. Во время последнего катамнестического обследования (в 19 лет) состояние юноши определяли симптомы личностного искажения; сохраняется психический инфантилизм, эмоциональная сглаженность, недостаточность тонкой моторики, примитивные формы поведения. Истоки настоящего состояния уходят в раннее детство. Явления дизонтогенеза отмечались с рождения. Наблюдение за больным в течение 16 лет дает возможность установить постепенное выявление симптомов дизонтогенеза в виде детского аутизма и последующее формирование личности типа «фершробен» (из круга шизоидных психопатов). В этом случае, что следует особо подчеркнуть, к 6—7 годам — периоду второго возрастного криза — стала заметной Компенсация данного состояния. В последующие годы у ребенка остается искаженное развитие личности, сохраняются психический инфантилизм, эмоциональная обедненность, черты психэстетической пропорции в аффективной сфере, формальный подход к окружающему, отгороженность.

Основными расстройствами, которые характеризовали состояние ребенка от рождения до 9 лет, были явления дизонтогенеза типа синдрома раннего детского аутизма Каннера. К 19 годам можно говорить о формировании глубокого личностного искажения типа «фершробен».

Детский аутизм (процессуальный)

Самая большая группа аутизма в детстве представлена так называемым детским аутизмом (процессуального генеза), согласно отечественной классификации, детским и атипичным аутизмом, по МКБ-10 (WHO, 1994) В этих случаях речь идет о ранней детской шизофрении с началом до 3 лет и в возрасте между 3 и 6 годами или инфантильном психозе с началом до 3 лет, атипичном детском психозе с началом между 3 и 6 годами жизни ребенка. При этом сразу же обращает на себя внимание дихотомическое определение всех видов аутизма и как аутизма, и одновременно как психоза. Чтобы понять истоки подобного подхода к верификации аутизма в детстве, необходимо вкратце остановиться на истории разработки этой проблемы в детской психиатрии.

Некоторую очерченность описания психозов у детей приобретают к последней четверти XIX столетия. Эволюционные идеи Ч. Дарвина и И. М. Сеченова явились основой эволюционно-онтогенетического метода в подходах к изучению психических расстройств [Jackson H., 1864; Maudsley, 1870]. Maudsley первым выдвинул положение о необходимости изучения психозов в аспекте физиологического созревания личности: от простейших расстройств при психозе в детском возрасте до сложнейших — в зрелом.

Развивая учение о дегенеративных психозах, французские и английские клиницисты показали возможность развития психоза у детей типа «moral insanity», психопатологические проявления которого сводились только к тяжелому нарушению поведения [Prichard J., 1835; Morel, 1860; Magnan V., Legrain M., 1866].

Последующие десятилетия XX века определяют клинико-нозологические подходы в исследованиях психозов детского и зрелого возраста. Диагностика шизофрении в детстве становится тотальной. Идет поиск в клинике психозов этого вида у детей симптомов, сходных с таковыми у больных шизофренией зрелого возраста [Брезовский М., 1909; Бернштейн А. Н., 1912; Weichbrodt R., 1918; Voight L., 1919, и др.]. Факт сходства клинической картины шизофрении у детей, подростков и взрослых получил широкое признание в монографии А. Номбургера (1926).

В 40—60-х годах в работах детских клиницистов Германии и прилегающих к ней стран основное внимание уделяется изучению у детей в психозе специфики бреда, кататонических, аффективных симптомов, навязчивостей, нарушений речи [Burger-Prinz H., 1940; Tramer M., 1957; Langfeldt G., 1958; Wieck Ch., 1965; Krevelen van Arn. D., 1977]. Сходные вопросы получили свое решение и в исследованиях английских, американских и отечественных психиатров, описавших кататонические, гебефренические, анэтические симптомы при шизофрении у детей [Симеон Т. П., 1929, 1948; Сухарева Г. Е., 1937; Озерецкий Н. И., 1938; Braedley C., 1941; Potter H. W., 1943; Bender L., 1947; Despert J. L., 1971].

На базе учения о дегенеративных состояниях, похожие на шизофренические психозы у детей, стали рассматриваться как дегенеративные, конституциональные психозы. При этом подчеркивалась сложность их диагностики, обязательность наличия в структуре психоза кардинальных признаков шизофрении, таких как бедность чувств, деперсонализационные симптомы, деменция, расстройства

поведения [Duranton P., 1956; Mestas Ch., 1957; Heuyer J. et al., 1958; Michaux L., Duche L., 1965; Mise R., Moniot M., 1970, и др.].

Авторы, разделявшие теории психогенеза, отстаивали множественную причинность эндогенных детских психозов; основное место в их клинике отводилось «дезорганизации» личности [Klein M., 1932; Bellak L., 1948; Creak M., 1969, и др.].

Классиками американской психиатрии инфантильный психоз стал определяться как симбиотический, для которого характерны задержка в становлении диады «мать — дитя», фрагментарность «эго-структуры» личности ребенка [Despert L., 1938, 1952, 1968; Mahler M., 1972].

В эти же годы эволюционно-биологические исследования в американской детской психиатрии дали возможность высказать мнение о том, что при шизофрении раннего возраста психопатологические симптомы — есть видоизмененные формы нормального поведения, сочетанные с соматоформными симптомами [Gasell A., 1945; Bender L., 1958, 1968; Schirly H., 1963; Bender L., Faretra G., 1972; Fisch B., 1976, 1986].

Шизофренический психоз у детей, по L. Bender (1968), рассматривается преимущественно как нарушенное развитие ребенка; после работ L. Kanner (1943) — как детский аутизм [Bender L., Faretra G., 1972].

Существование симптомов нарушенного развития и позитивных симптомов болезни, взаимовлияние возрастных и патогенных факторов в клинике шизофрении раннего детства широко обсуждается рядом отечественных исследователей [Юдин Т. И., 1923; Сухарева Г. Е., 1937, 1970; Ушаков Г. К., 1973; Ковалев В. В., 1982, 1985]. Разрабатывается раздел, посвященный патологии развития типа конституционального и процессуального дизонтогенеза шизофренического спектра [Юрьева О. П., 1970; Башина В. М., Пивоварова Г. Н., 1970; Ушаков Г. К., 1974; Башина В. М., 1974, 1980; Вроно М. Ш., 1975].

Выделение L. Kanner (1943) раннего детского аутизма привело к значительным изменениям в диагностике и классификации психозов в детстве. Главный вопрос, который встал перед клиницистами, заключался в том, что синдром Каннера идентичен шизофрении и есть самое раннее ее проявление, и разница между ними является только следствием разной физиологической зрелости заболевшего ребенка. А может быть, это разные заболевания? Вопрос этот остается дискуссионным до последнего времени.

В работах отечественных авторов об эндогенном дизонтогенезе эта проблема в некоторой мере нашла свое решение. Оказалось возможным показать, что синдром Каннера занимает промежуточное место в континууме конституциональных и процессуальных дизонтогенезов шизофренического спектра [Башина В. М., Пивоварова Г. Н., 1970; Юрьева О. П., 1970; Ушаков Г. К., 1973; Вроно М. Ш., Башина В. М., 1975]. Синдром Каннера был отнесен к самостоятельному кругу дизонтогенезов эволютивно-процессуального происхождения. Была обоснована необходимость выделения как особого расстройства детского аутизма процессуального генеза [Башина В. М., 1980; Вроно М. Ш., Башина В. М., 1987]. Детский аутизм процессуального генеза рассматривался как расстройство, аналогичное ранней детской шизофрении.

В 70—90-е годы, ранняя детская шизофрения и инфантильный психоз в преобладающем числе работ стали рассматриваться в кругу дегенеративных конституциональных, симбиотических психозов, детского аутизма. В классификации МКБ-10 (1994) понимание детского аутизма вышло за рамки синдрома Каннера и стало шире. К детскому аутизму как виду обособленного расстройства отнесены такие расстройства развития, как синдром Каннера, инфантильный аутизм, аутистическое расстройство, а также инфантильный психоз (или ранняя детская шизофрения в нашем понимании, с началом от 0 до 3 лет). К атипичному аутизму причислили атипичный детский психоз с началом в возрасте 3—6 лет, в нашем понимании — приступообразно-прогредиентная детская шизофрения.

Опираясь на клинко-нозологические подходы при квалификации психозов и разных видов дизонтогенезов в детстве, мы считаем обоснованным выделять синдром Каннера как эволютивно-процессуальное расстройство и детский аутизм процессуального генеза, т. е. детскую шизофрению. Чем объясняется такая позиция? Наличие в психозе эндогенного генеза в детстве не только позитивных психопатологических симптомов, но и нарушения развития, одинаковая значимость этих двух рядов расстройств, наличие симптомов аутизма служат основанием верификации детского аутизма процессуального генеза, т. е. сохранения именно дихотомического подхода, что очень важно. В такой верификации мы видим и деонтологический аспект. Диагностика этого рода дает возможность на раннем возрастном этапе ребенка избежать грозного диагноза шизофрении. Это служит основой для надежды на положительные физиологические возможности онтогенеза. Вместе с тем такая двойная диагностика дает понять клиницисту, что речь идет о текущем процессе со всеми вытекающими отсюда последствиями, знание которых необходимо и при подборе лечения, реабилитации, прогнозирования.

Начало процесса от 0 до 3 лет

Детский аутизм процессуальный с преобладанием в клинической картине проявлений регресса. Процесс начинается аутохтонно с падения активности, нарастания индифферентности, угасания реакций на родных. Исчезают жизнерадостность, творчество в играх, появляется пресыщаемость в деятельности. Смена обстановки, новая игра, зрелища также не доставляют детям прежнего удовольствия. Попытки родителей привлечь их, разбудить в них интерес к окружающему кончаются неудачей. На смену оживлению вновь приходит безучастность. Постепенно становится заметной неустойчивость активности: вялость, безразличие на короткое время сменяются необычной для детей более высокой активностью, которая быстро снижается. Большую часть времени дети проводят в бездействии, лежа, сидя, устремив безразличный взгляд в пустоту, редко меняя положение, лишь иногда останавливая свое внимание на однообразных внешних явлениях. Им легче удерживать внимание на длительно не сменяющихся событиях, они заинтересовываются льющей водой, дождем, снегом, сыпучими веществами. Иногда по собственному почину дети катают игрушечную машину туда и обратно, ритмично стуча ею или переключая из руки в руку. Постепенно круг их деятельности становится все более узким. Игры повторяются и приобретают характер стереотипии. Позднее выявляются более примитивные, ранее преодоленные 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. Дети перестают реагировать на просьбы, приказы, угрозы, наказания. Медленно и неуклонно у них исчезает интерес к общению с родными. Если в первые месяцы болезни они испытывают повышенную потребность в родительском внимании, не отпускают их от себя, то вскоре они как бы совсем перестают замечать присутствие и уход родителей. 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. Изо дня в день ребенок повторяет одни и те же слова и выражения; появляются эхолалия, неологизмы. Личные местоимения (в первом лице по отношению к себе) заменяются местоимениями во втором и третьем лице, начинают использоваться безличные формы глаголов. В это же время 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. Одни дети перестают говорить, не произносят ни одного слова, кроме невнятных звукосочетаний, другие — при большой необходимости иногда пользуются однословными фразами, в которых отражаются их редкие желания.

Дети теряют навыки самообслуживания. Неряшливо едят, разучиваются пользоваться ложкой, пищу хватают руками, плохо ее пережевывают, глотают крупными кусками. У некоторых изменяется аппетит: они отказываются от каш, киселя, мяса, молока. Появляется безразличие к одежде. Пропадают навыки опрятности: дети перестают пользоваться горшком, мочатся и опорожняются в любом месте. Постепенно наступает полное отрешение от окружающего. Одни дети большую часть дня сидят или лежат, иногда бегают, «погруженные в себя», или все-таки играют своими руками, еще реже — игрушкой: вертят или просто держат ее в руках. Временами на несколько секунд останавливают свое внимание на окружающих предметах, мебели, которые попадают им в их поле зрения. Тогда они могут коснуться их кончиками пальцев. Одни при этом что-то бормочут, другие — остаются молчаливыми. Такое поведение однообразно повторяется изо дня в день. Перечисленные расстройства обычно формируются в течение 3—5 мес, редко дольше.

В преобладающем числе наблюдений падение активности, проявления регресса выступали вне связи с внешними вредностями. Болезнь начиналась исподволь, манифестное состояние в этих случаях было почти неотделимо от развернутого и нажитого аутистического дефицитарного состояния из-за катастрофически быстро (в 3—6 мес) наступающего тотального регресса, которым по существу у детей исчерпывались все симптомы болезни.

Между 2 и 5 годами наступала относительная стабилизация состояния. Клиническую картину определяли 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 возбуждением, стремления к ходьбе, бегу. Окружающее детей не привлекает, на персонал, сверстников, игрушки они не обращают внимания. Их взгляд устремлен в пространство,

временами как бы внутрь себя, оси глазных яблок то сведены к носу, то заведены вверх, что напоминает страбизм. На лице периодически появляются гримасы: дети кривят рот, вытягивают губы в хоботок, раздувают щеки, морщат лоб, поднимают брови, шевелят губами. Помимо постоянной ходьбы, дети совершают разные движения: потирают руку об руку, вытягивают пальцы рук и тут же сжимают их в кулак, закладывают один палец за другой, быстро выбрасывают все пальцы вперед; они могут сменять эти движения на супинирующие; резко выворачивают наружу ладони, вновь совершают перебирающие движения пальцами или потряхивающие движения кистями рук. Дети взмахивают руками, словно крыльями, закладывают вычурно руки за голову, за спину и тут же вращают кистями, периодически напрягают мышцы торса. Руки, согнутые в локтевых суставах, прижимают к туловищу, затем поворачивают руки вокруг оси так, что ладони резко выворачиваются наружу, а тыл кисти прижимается к бедрам.

Походка в период возбуждения у них особенная, манерная: шаг вприскок сменяется обычным, который может сочетаться с неправильной постановкой туловища боком. Размеренный шаг перемежается ускоренным, при этом дети периодически совершают быстрые пробежки. Возможен шаг с опорой не на всю ступню, а лишь на ее внутренний или наружный край, ИЗ носки. Наблюдается припадание то на одну, то на другую ногу, и тогда походка напоминает походку прихрамывающего человека. Иногда дети ходят на резко распрямленных в коленных суставах ногах, словно с анкилозом коленных суставов, или чрезмерно сгибают ноги в коленях, стучая себя пятками по ягодицам. Нередко однообразно бегают по кругу или по прямой. Глаза при этом то шурят, то почти закрывают, то широко открывают.

Перечислить все виды движений детей невозможно. Всем им свойственны разболтанность, и одновременно скованность, чрезмерность, гротескность размаха, ограниченность его, несоизмеримый ритм и темп и нецеленаправленность, что создает причудливость и вычурность движений. У каждого больного движения носят только ему свойственный характер, налет индивидуальности. Это своеобразие движений каждый раз ставило наблюдателя в тупик и постоянно требовало исключения неврологических расстройств. Манерность, неожиданное исчезновение своеобразия и сменяемости двигательных форм всегда отличаются от похожих патологических неврологических симптомов органического происхождения.

Такое моторное возбуждение сопровождается в разной степени выраженным негативизмом. Движения обычно трудно прервать, ребенок активно уходит от всех, кто пытается подойти к нему, усадить или уложить его; просьбу совершить какое-либо другое движение оставляет без внимания. Если ребенка в таком состоянии взять за руку, то он старается вырваться, освободиться от прикосновения, обычно не глядя на человека, держащего его, и не выражая желаний просьбами. Игрушки в это время ребенок отталкивает, вложенные насильно в руку тут же или через короткое время отбрасывает или просто роняет, разжимая пальцы рук. Усадить таких Детей можно только силой. Отпущенные, они тут же поднимаются и начинают ходьбу, бег, которые прерываются прыжками, потряхиванием кистями рук, перемежаются возникающим импульсивно смехом, слезами, гортанными выкриками.

Если мать брала такого ребенка на руки, то он все равно пытался освободиться. Протест обычно недлительный, истощающийся; ребенок затихал на руках у матери, оставаясь некоторое время пассивным, затем снова повторял прежние попытки высвободиться. Характерно, что дети ходят и прыгают в течение всего дня, затихая на очень короткие промежутки времени и не обнаруживая видимого утомления. Эти состояния обрываются беспричинно, тогда ребенок становится вялым, подолгу сидит или лежит в бездействии, принимая вычурные положения. Например, может подолгу стоять в кровати на четвереньках или, резко согнув шею, плотно прижав подбородок к груди, упираясь в подушку затылком, сгибается в поясе. Иногда, согнувшись пополам в поясе, полустоит, привалясь боком к стене. Некоторые дети стоят на голове, другие свертываются калачиком, не принимая эмбрионального положения. Будучи подняты, дети стоят, совершая амбитендентные движения, топчась на месте или делая шаг вперед и тут же отстраняясь назад. На просьбу показать язык плотно сжимают губы, закрывают глаза. Временами произносят невнятные звуки, не открывая рта.

При проверке мышечного тонуса дети не застывают в приданных позах, а совершают отталкивающие движения и лишь после этого пассивно подчиняются персоналу. В отдельные периоды они бывают настолько пассивны, что полностью подчиняются всем манипуляциям, покорно следуют за матерью, будучи усажены, длительное время не меняют позы. При этом истинной восковой гибкости с оцепенением у детей до 3 лет почти не наблюдается. Отмечается гипотония, иногда сменяющая мышечный тонус. В это время дети, словно глухие, не реагируют на зов, стук, хлопки; иногда у них все же можно заметить реакцию в виде движения глаз или легкого поворота головы. Взора на человеке, обращающемся к ним, не останавливают, смотрят в пространство, вверх или активно отворачиваются.

В течение дня у детей возникают стремления совершить направленное движение: они тянут руку к хлебу, игрушке. Нередко 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. Явных эмоциональных реакций у детей не бывает, кроме недовольства и протестности, ухода от всех. Попытки завязать с ними игру не вызывают у них ответных желаний, а только стремление уйти. Кормление и уход за ними воспринимают с протестом. В лице нет выражения заинтересованности, внимания, преобладает маскообразность.

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. Эти состояния моторного возбуждения и аспонтанности перемежаются с более спокойными состояниями.

Кататонические состояния нередко сочетаются с расстройствами регрессивного типа. При дальнейшем развитии болезни моторные расстройства носят характер резидуальных стереотипных движений.

Выход из психотического состояния постепенный. Лишь на отдаленных этапах развития болезни моторное возбуждение у больных сменялось менее выраженными фазными колебаниями активности. Вначале на короткое, а затем на все более продолжительное время больные дети как бы «оживали». Возникал мимолетный интерес к родителям, игрушкам, постепенно возвращалась способность на секунды сосредоточиваться на простейших действиях и обращенной речи, восстанавливались реакции на голод и дискомфорт. Прежде всего дети начинали сами искать пищу, затем прибегали к жестикуляции, а позднее наступал прорыв мутизма и дети выражали желание в словесной форме. Первое слово обычно произносилось ими в условиях эмоционального напряжения, трудного выбора, во время психотерапевтической работы с ними. Но еще долго они испытывали затруднения в начале речи. Часто можно было наблюдать, как ребенок шептал, приоткрывал рот, шевелил языком, гримасничал, а слов не произносил. Постепенно накапливались слова, которыми дети пользовались более свободно. При этом, как и в начале при становлении мутизма, снова колебались темп речи, громкость произношения звуков, обнаруживались неустойчивые интонации и необычные ударения в словах, усвоенных до болезни, в первые годы жизни, и по возвращении этих слов дети произносили звуки лепетно, косноязычно, а в недавно выученных словах те же звуки произносили правильно. На многие годы тембр голоса сохранял оттенок «деревянности», смех оставался плохо модулированным, чрезмерно громким, высоким и монотонным. Восстанавливалась игра пальцами рук и частями тела. Моторное развитие больных задерживалось.

Сохранялась аутистическая отрешенность. Интерес к общению со сверстниками не восстанавливался.

На протяжении следующих лет наблюдалось однообразное малоизменчивое состояние. Дети нуждались в уходе и надзоре. В привычной домашней обстановке они почти не обращали внимания на окружающих, не откликались на свое имя, их не удавалось вовлечь в игру или другие занятия. Предоставленные сами себе, они пребывали в собственном мире, почти ничем не занимались.

Обычно они знали распорядок дня, при подаче пищи стремились к столу. Ели неряшливо. Аппетит у одних был извращен, снижен, у других — повышен. В периоде стабилизации болезни сон был достаточен. Одни дети пассивно подчинялись, другие — нередко противились смене привычного им ритма жизни. Таким монотонным отрешенно аутистическим состоянием оставалось на протяжении многих последующих лет и было похоже на детский аутизм эволютивно-процессуального характера (типа синдрома Каннера).

После второго возрастного криза, который протекал по срокам позднее, чем в норме, т. е. между 8 и 9 годами, в некоторых случаях намечалось незначительное улучшение. У одних больных появлялась эхологическая, подражательная речь, у других — способность напевать мотивы песен или воспроизводить слова песен, стихов. Коммуникативность речи у многих не восстанавливалась. У некоторых больных и на этом этапе периодически вновь возникали позитивные расстройства, кататоническое возбуждение с импульсивностью, вычурностью движений, амбивалентностью и негативизмом, или состояния страха, безотчетной тревоги, стертых колебаний активности, пассивность сменялись гиперкинезией с оживлением агрессивных влечений, стереотипных манеризмов в кистях рук. В периоды ухудшения больные дети нуждались в помещении их в отделения для лиц с хроническими поражениями ЦНС.

Начало процесса от 3 до 6 лет

Другая группа детского аутизма процессуального генеза формируется как приступообразно-прогредиентная детская шизофрения, по отечественной классификации (атипичный детский психоз, по МКБ-10, 1994). В этих случаях становление детского аутизма наблюдается не с первых лет жизни, как при классическом синдроме Каннера, а позже, в возрасте 3—5 лет, в связи с перенесением приступообразно-прогредиентной детской шизофрении (атипичного артистического психоза).

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. Ранний детский аутизм процессуального генеза возникает только в связи с перенесением ребенком приступов эндогенного психоза, которые в отечественной психиатрии определяются как приступообразно-прогредиентная детская шизофрения, а по МКБ-10 (1994) — как атипичный детский психоз. Таким образом, в связи с психозом идет формирование дефектного состояния, клиническая картина которого близка классическому синдрому Каннера.

В классификации, принятой с 1987 г. в Научном Центре психического здоровья РАМН, эти типы аутизма относят к детскому аутизму процессуального генеза, а по МКБ-10 (1994) — к атипичному аутизму. В этих случаях очень важно знать клиническую картину приступов болезни, к описанию которых и перейдем.

Считаем необходимым заметить, что в предшествующем разделе уже была представлена клиника детского аутизма процессуального генеза при ранней детской шизофрении, протекающей в возрасте до 3 лет, поэтому в описаниях клинической картины приступов возможен некоторый повтор. Однако эта группа детского аутизма формируется на другом этапе возрастного развития ребенка, 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.

В этих случаях на начальном этапе развития психоза процесс может проявляться неврозо-подобными симптомами, раздражительной слабостью, фобиями, примитивными двигательными навязчивостями, патологически-привычными действиями. Сон расстраивается, становясь поверхностным, пробуждение нередко сопровождается тревогой. В дневное время дети становятся капризны, упрямые, несговорчивы, плачут без видимых причин. Появляются показные истероформные реакции, которые сменяются стремлением к разрушительству, агрессии. Эти расстройства постепенно углубляются, и в течение 3—6 мес 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 просят в туалет. В большей части наблюдений 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. Ответы, вопросы детей представляют собой обрывки фраз, отдельных слогов, лишь отдаленно напоминая прежнюю речь. При спонтанных попытках к речи возникают не объединенные смыслом затухающие ассоциации. Произношение слов становится косноязычным, нечетким, позднее остаются смазанные контуры слов; коммуникативная функция речи полностью утрачивается. Нарушается понимание рецептивной речи. В отдельных случаях сохраняется возможность произношения неясных контуров слов; в ряде случаев речь полностью регрессирует.

При еще более глубоком регрессе возникают моторные стереотипии. Дети предпочитают ползать, раскачиваться, играют пальцами рук, как грудные младенцы. Для этого периода болезни характерна еще более глубокая отрешенность с однообразным пребыванием. Если детям не докучают и не нарушают их привычного жизненного ритма, то они обычно спокойны. Поскольку они не могут самостоятельно есть,

одеваться, не высказывают своих нужд, они нуждаются в помощи. Однако при воздействии извне, т. е. при попытке накормить, одеть, вывести на прогулку, тут же возникает протест, стремление избавиться даже и от положительного воздействия. Этим они резко отличаются от больных с органическим поражением ЦНС, больных с умственной отсталостью (УМО), которые на сходную заботу откликаются положительно. Длительность регрессивных состояний при атипичном детском психозе в среднем равняется 12—36 мес, после чего у всех детей состояние стабилизируется и становится крайне однообразным; отчетлив псевдоолигофренический дефект с аутизмом.

Детский аутизм процессуальный с кататоническими и кататонно-регрессивными расстройствами.

В этом случае остро или подостро возникают кататонические расстройства. Кататоническое возбуждение реализуется преимущественно в моторном возбуждении, в однообразной ходьбе, сменяющейся бегом, смехом, криком, плачем, импульсивностью в виде неожиданных поступков. Ходьба в этом состоянии лишь отдаленно напоминает обычную, но ребенок подолгу не прерывает ее, не может остановиться. Инстинктивная деятельность при этом подавляется моторным возбуждением, дети не могут усидеть за столом, хватают пищу и стремятся продолжить свою размеренную ходьбу по кругу, по прямой или от препятствия к препятствию. При этом у них длительно не меняется активность. Возбуждение протекает с чертами негативизма и явлениями восковой гибкости, оцепенения. При воздействии извне обычно возникает сопротивление с гипертонусом и стремлением избежать прикосновений.

В одних случаях возбуждение сопровождается мутизмом. У некоторых детей мутизм прерывается, особенно в отсутствие людей; ночью или днем в тишине дети могут неожиданно произносить отдельные слова, фразы. Речь, как правило, инфантильная, неравномерного темпа. Голос — то низкий, то высокий, то тихий, то переходящий в крик, меняющегося тембра и громкости. Речь наряду с отчетливой может быть скандированной, напевной, смазанной. Возможен стереотипный повтор фраз, чем речь в этих состояниях отличается от полного ее распада при регрессе.

Моторное возбуждение сочетается с идеаторным, достигающим речевого напора. Дети говорят не по существу, безостановочно. Не обращают внимания на попытки прервать их. Речь представляет собой набор отдельных слов, слогов, обрывков воспоминаний о прежних событиях, о настоящем и тут же перемежается эхолическими повторами произнесенных слов, фраз. Ребенок сникает от усталости, бледнеет, прислоняется к любой опоре, ложится на стол, на пол и все равно что-то продолжает говорить, бормотать. Слова произносит то четко, то искаженно со вставками ненужных букв и слогов, пропусками букв, переиначивает слова, скандирует, разрывает слова, не договаривает слоги, контаминирует последние и первые слоги, рифмует непонятные словосочетания. В речи детей обычно отражаются неприятные, печальные, устрашающие события прошлого, агрессивные желания кого-то убить, закопать и т. д. Попытки заговорить дети отвергают, отворачиваются, замуривают глаза, закрывают лицо, уши руками. На стремление родных обнять отвечают протестом, сбрасывая с себя их руки. В отдельные периоды возбуждение сменяется, дети становятся доступнее, могут сосредоточиться на вопросах, выполнить задания. Целенаправленные действия, как правило, прерываются импульсивными поступками, агрессией и оживлением возбуждения. Больные опять стремятся к ходьбе, разбрасывают, грызут только что привлечший их игровой материал.

Выход из этого типа болезненных состояний постепенный, с формированием у больных дефекта в психическом и эмоциональном развитии. Преобладает отрешенность, сочетанная с монотонным безрадостным настроением. Отсутствуют свойственные детям этого возраста эмоциональная живость, радость, нет ориентировочных реакций на новые события, приход родителей, игрушки, сладости, нет естественного огорчения в противоположных ситуациях. 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. Периодически падает активность, усиливается вялость без снижения настроения. Эти состояния не похожи на субступорозные у взрослых больных. 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. Нечасты деперсонализационные расстройства в виде быстро меняющегося изменения сознания «Я». Возможно (очень редко) раздвоение самосознания с заменой собственного «Я» иным «Я», восприятием себя как «двух человек». При этом поведение ребенка то напоминает игровое перевоплощение, то сочетается с недоуменностью. У некоторых детей отмечаются нарушения схемы тела. 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. Тогда больные уверяют, что они «маленькие», им «несколько лет», что их «никак не зовут» и вообще они «умерли». В редких состояниях, при утяжелении, возникают ажитация с метанием, беспокойством, стремление к самоагрессии. Тогда появляются черты витальности: «в груди печет, болит». Дети могут в беспокойстве, тревоге кричать, сбрасывают с себя одежду, разбрасывают пищу, топчут игрушки.

На высоте острого состояния в психозе возможна растерянность, периоды нарушения ориентировки в окружающем. Дети не узнают родных, пугаются матери, прячутся от нее. Тут же могут окликнуть, уточнить, «мать ли это», сказать: «Нет мамы... Маму собачка съела». Это подтверждает наличие неузнавания, ложного узнавания. Дети изменяются соматически, кожа становится сухой, землистого цвета, они отказываются есть, пить. Сон тревожный со сновидениями неприятного содержания: они 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. Больные подолгу находятся в одном и том же положении, сидят бездействуя, не поворачиваются на зов, громкий оклик. Лицо приобретает маскообразное, иногда скорбное выражение, урежаются мигания. Временами дети что-то шепчут или шевелят губами, тяжело вздыхают, то производят руками «обирающие» движения, то сжимают руки и держат их в таком положении. Некоторые утрачивают контроль над сфинктерами. Субступорозное состояние недолгительно, прерывисто, через 1—3 нед сменяется вялостью с появляющимся регрессом. В последующем возможно развитие смешанного или гипоманиакального состояния. Выраженность мании колеблется, как правило, отмечается непродуктивная мания. Дети ни во что не играют, не общаются с окружающими, не отвечают на вопросы. Моторное возбуждение неустойчивое: дети много передвигаются, прыгают, хлопают в ладоши, что-то напевают. Выражение лица приобретает черты то веселости, то лукавства, то искажается гримасами. Дети над чем-то смеются, суетливо хватают одну игрушку за другой, предметы обихода, и тут же бросают их, переходят к новым предметам, затем вновь отвлекаются на что-то новое и забывают о только что взятой вещи. У некоторых обнаруживается речевая готовность: при обращении к ним они тут же начинают говорить, но о чем-то своем. Иногда сами пытаются что-то сказать, но правильно выразить свою мысль не могут и выкрикивают отдельные слова, фразы-штампы, то что-то шепчут.

В таком состоянии усиливаются влечения, естественные инстинкты. Дети легко сбрасывают белье, обнажаются, хватают проходящих мимо людей, онанируют, много и жадно едят. Некоторые становятся капризными, гневливыми, легко переходят к беспричинной агрессии. К вечеру или после дневного сна оживление возрастает. Затрудняется засыпание. Ночной сон становится поверхностным, с частыми пробуждениями. Проснувшись, дети тут же вскакивают, бегают по комнате, смеются, кричат, будят спящих. 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.

В ряде наблюдений 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. Дети не общаются с окружающими, периодически совершают импульсивные поступки, набрасываются с криком на проходящих мимо людей, чего-то боятся, никак не объясняя своего поведения. Отказываются от игрушек, сердятся, когда родители побуждают их к игре. Острое состояние длится 3—4 нед, затем тревога несколько спадает. Тогда путем расспроса удается подтвердить наличие иллюзорных обманов, зрительных галлюцинаций или элементарных слуховых обманов.

Общая длительность состояний подобного типа приступов обычно колеблется от 2 до 6 мес. В периоде ослабления состояния заметно снижение активности, резидуальные страхи, опасения, двигательные расстройства в виде лишних движений и гиперкинезов, аффективная неустойчивость. В ряде случаев возможны повторные приступы, клинику которых характеризуют устрашающие аутистические фантазии. Больным кажется, что к ним приходят «фантастические существа», что окружающие вещи «смотрят» на них. Тогда же расстраивается сон. Нарастает отрешенность. Имеют место ложные узнавания (мать кажется чужой и т. д.). Днем дети остаются тревожными, вглядываются в определенные места помещения, закрывают лицо руками, отшатываются, говорят, что в голове «музыка и песни», чувствуют неприятный запах от пищи.

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 мес, 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 по многу раз в день и ведут к усилению общего беспокойства. Если внимание детей фиксировать на движениях, то они могут некоторое время удерживаться от их выполнения, хотя часто не осознают бесполезность совершаемых действий.

Бесцельные движения в этом возрасте легко автоматизируются, приобретают патологически привычный характер и обычно тогда почти не замечаются детьми. В ряде наблюдений возникают движения навязчивого характера, в таких случаях дети могут определить, что они «хотят, но не могут их сдерживать», что «движения им мешают». 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. При расспросах подтверждают, что им «страшно». 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 моно-морфные с однообразной тематикой, так и полиморфные. Беспочвенность, несвязанность с внешней ситуацией, повторяемость страхов наблюдаются у всех больных. Многие дети в состоянии ощутить их чуждость.

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 многу раз, без интереса к сути ответа. В некоторых случаях возникает однообразное повторение пустых рифмованных неологизмов. Иногда возникает навязчивое требование определенного, одного и того же ответа. С появлением ощущения чуждости навязчивостей возникают навязчивые ритуалы защитного характера: «Чтобы не заразиться, нужно несколько раз вымыть руки, пересчитать пуговицы» и т. д. В вечерние часы навязчивости усиливаются. Некоторые дети отказываются при этом от сна, объясняя его страхом, что будут мешать мысли и им не заснуть. Тогда уже у ряда детей возникают повторяющиеся однообразные пугающие их сновидения. В этих же состояниях возможны сенестопатии в виде колющих, неприятных, болевых ощущений («колется 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. При попытках отвечать дети гримасничают, шевелят языком, но не говорят. Подбадривания и уговоры усиливают эти явления. В отдельных случаях при утяжелении состояния появляются симптомы регресса речи, возвращается лепетное и косноязычное произношение звуков. 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. Игра упрощается, наблюдаются отказ от игрушек, эгоцентрический характер игр «про себя». 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.

Клинико-динамическое и катamnестическое наблюдение большой группы больных с детским аутизмом процессуального генеза выявило два ряда расстройств: позитивные — кататонно-регрессивные, кататонические, полиморфные, тревожно-аффективные и негативные — в форме искаженного или задержанного аутистического дизонтогенеза. В 3/4 случаев детского процессуального аутизма по истечении 6—24 мес 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 конституционального или эволютивно-процессуального аутизма аспергеровского или каннеровского типа. В зависимости от преморбидных особенностей личности ребенка, тяжести, глубины расстройств негативного и позитивного круга, их протяженности, возможны следующие варианты аутистических дефицитарных нажитых состояний.

I вид нажитого аутистического дефицитарного состояния при детском процессуальном аутизме определяется чертами психофизического инфантилизма, утратой прежних возможностей — обеднением высших психических, 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. В школьном возрасте обычно дублируют обучение из-за некоммуникативности и особенно личностного искажения. Таких детей нередко переводят на индивидуальное обучение по массовым или специализированным школьным программам.

Для этих состояний характерна волнообразная сменяемость активности, астенические расстройства, нажитые фазно-аффективные расстройства, навязчивости, психопатоподобные проявления, резидуальные расстройства кататонического регистра.

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).

II вид нажитых изменений личности при детском процессуальном аутизме определяется чертами дисгармоничного инфантилизма. Резко изменяется преморбидная физиологически predeterminedенная линия личностного развития. Нормальная степень зрелости не достигается. Привязанности ослаблены, с матерью долгие годы сохраняется симбиотически-индифферентная связь. Характерна эмоциональная тусклость с утратой в чувствах яркости, живости, появлением психэстетической пропорции в чувствах типа «дерево — стекло». Побуждения недостаточны. Выражен дефицит в общении, коммуникативности. Речь видоизменена.

В деятельности обнаруживаются педантизм, ригидность, стереотипность. Аутистические увлечения носят бедный характер с инфантильной тематикой. Увлечения 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. Возможны психопатические черты в поведении и резидуальные позитивные расстройства.

III 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 протопатическом уровне. Инстинктивные влечения могут быть снижены или усилены. Навыки самообслуживания не сформированы. Коммуникативность на вербальном, жестовом, глазном уровнях утрачена; наиболее часто сохраняется легко иссякающая коммуникативность на тактильном уровне. Общая и тонкая моторика диссоциированно незрелы, сохраняются манерные стереотипии в пальцах рук, генерализованное моторное оживление в случаях усиления активизации ребенка.

Актуальны и периодически усиливаются кататонические и кататонно-гебефранные расстройства, страхи, обманы чувств примитивного уровня.

Итак, в случае детского аутизма процессуального генеза ему предшествует этап нормального развития ребенка, затем период психоза сложной позитивно-негативной структуры, после которого формируется нажитое аутистическое дефицитарное состояние. Эти нажитые аутистические дефицитарные состояния отдаленно напоминают аутизм аспергеровского и каннеровского типов. Поскольку симптомы нарушенного развития и позитивные симптомы психотического ряда очень тесно переплетены и у детей в возрасте до 5—6 лет трудно разграничиваемы, за этими состояниями в отечественной психиатрии сохраняется название — детский аутизм процессуального генеза, по МКБ-10 (1994) — детский аутизм, или атипичный аутизм, не только на этапе становления развертывания психоза, но и на отдаленных его этапах. Как уже отмечалось выше, при этом учитывается и деонтологический аспект подобной верификации состояния. Мы считаем, что к диагнозу детской шизофрении правильнее обращаться по истечении определенного возрастного периода, после 8—10 лет. Такого подхода придерживаются в детской психиатрии специалисты большинства стран.

Приводим ряд клинических наблюдений больных с детским аутизмом процессуального генеза.

Наблюдение 1. Клинический пример больного детским аутизмом процессуальным (с началом до 3 лет).

Больной С., 1980 года рождения. Наследственность: бабка по линии матери покончила с собой в возрасте 47 лет. Анамнез: ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине. Роды физиологические, в срок. Масса тела — 2700 г, длина 48 см. Закричал сразу. Из роддома выписан на 6-й день. До 1 мес находился на грудном вскармливании, после — на искусственном. Отмечались запоры, беспокойство, частый плач. Раннее моторное развитие: голову держит с 3 мес, сидит с 6 мес, ползает (только назад) с 8 мес, ходит с 12 мес. С 14 мес вновь стал ползать, после чего самостоятельно пошел к 2 годам. Раннее речевое развитие: гулит с 3 мес, лепет с 8 мес, первые слова с 10 мес. К году знал 10 слов, затем замолчал и начал говорить отдельные слова в 2,5 года, простые фразы из начальных слогов слов — в 3,5 года. Рос «удобным ребенком» для матери, не стремился на руки, часами лежал один в кроватке.

Перенесенные заболевания: с 3 мес до 1 года 3 мес — частые ОРЗ с астматическим компонентом, затем болел редко. С 12 мес подолгу играл пальцами рук, близко подносил их к глазам, вертел погремушки, крышки, но чаще просто выбрасывал их из кровати. С 1,5 лет ползал из угла в угол комнаты, передвигал машинки. При этом иногда клал голову на пол, поднимал вверх нижнюю часть тела и в такой позе ползал часами.

В том же возрасте начал бояться шума машин, поездов, телевизора, пылесоса. К детям не стремился, даже если его подвели к ним, не замечал их. Игра оставалась примитивной, однообразной, с предметами обихода. Книги перелистывал, не фиксируя внимания на картинках. Чаще рвал их на полоски, бросал на пол, становился на колени и головой передвигал полоски нарванной бумаги. Слогами слов пользовался только в момент эмоционального напряжения. В 3,5 года стал говорить сам с собой. Постепенно накапливался словарный запас, слова не соотносил с предметами, объектами. Был отдан в деревню к бабке, спокойно перенес разлуку с матерью. На протяжении года состояние оставалось однообразным, физически окреп, перестал болеть соматическими заболеваниями.

В 4 года помещен в детский сад, плохо адаптировался, не отпускал мать, не принимал участия в занятиях. Держался в стороне от детей. Воспитатели старались обращаться к нему «словами-командами». Реагировал не сразу, отставлено, но чаще выполнял приказания. Редко произносил слово «мама». По рекомендации педиатра в связи со значительным отставанием в психическом развитии обратились к психоневрологу. Диагноз: ранний детский аутизм. Получал этаперазин, циклодол, кавинтон, микстуру с магниезией, цитралью и бромом. Рекомендовали занятия с логопедом-дефектологом. В 5 лет на медико-педагогической комиссии ему отказали в посещении специализированного детского сада для детей с умственной отсталостью. С 5 до 7 лет занимался приватно с логопедом. Начал запоминать четверостишия, произносить вслух окончания фраз из них, а затем и целые фразы. Нередко прибегал к жестовой речи. По-прежнему играл один, однообразно. Выделял основные цвета, сличал их. В 6,5 лет возникли страхи, в связи с чем поступил в дневной стационар для детей, больных аутизмом, при НЦПЗ РАМН.

Психический статус. При расставании с матерью плакал, настроение в течение дня было неустойчивым, держался рядом с персоналом, в стороне от детей. Манипулировал предложенными ему игрушками. Постепенно привык к отделению. Подходил к врачу, не обращаясь с вопросами, смотрел вдаль, иногда наблюдал за происходящим. На вопросы отвечал после пауз, односложно или фразами из двух-трех слов, опуская подлежащее. Не переносил замкнутого пространства, кричал, лицо искажалось гримасой страха, когда закрывали двери в палате. Во время занятий с трудом вспоминал названия предметов домашнего обихода, изображенных на картинках, путал названия животных. Различал цвета, механически считал до 10. Складывал разрезные картины из 3 частей. Периодически речь становилась тихой, невнятной, уходила «вовнутрь». Говорил с инфантильными сюсюкающими интонациями. Тонкие движения в пальцах рук были сформированы недостаточно, захватывал предметы всей кистью, не вкладывал мозаику в гнезда, не удерживал карандаши. Обслуживал себя плохо, навыки опрятности были сформированы.

В течение первых недель настроение улучшилось и стало повышенным, бегал взад-вперед по игровой, потряхивал кистями рук, чему-то смеялся, не переносил телесного контакта. Речь часто становилась бормочущей, легко возникали неологизмы, эхолалии. Требования персонала выполнял после неоднократного повтора одних и тех же просьб, а нередко и наглядного показа нужных действий. Безразлично относился к одобрению, похвале. Постепенно освоился с распорядком отделения. Улучшилась координация движений, освоил элементарные навыки по самообслуживанию (научился чистить зубы, умываться, завязывать шнурки, застегивать пуговицы, самостоятельно есть и т. д.). Расширилась ориентировка в бытовой ситуации. Больше пользовался речью. Предпочитал быть рядом с детьми, наблюдал за их игрой, временами подчинялся им, разрешал использовать себя в игре «как живую игрушку». Выровнялось настроение. Прошли страхи. Хорошо спал. С желанием посещал дневной стационар.

Соматический статус: правильного «грацильного» телосложения, невысокий, пониженного питания. По органам без патологии. В анализах крови и мочи, биохимическом анализе крови патологии не отмечено.

Неврологический статус: выявлена врожденная компенсированная гидроцефалия, легкие экстрапирамидные нарушения.

Консультация логопеда: словарный запас грубо снижен, обобщающие понятия сформированы недостаточно; речь — невнятная, фразы с аграмматизмами; в словах контаминации. Отмечено фонетико-фонематическое недоразвитие речи I уровня.

Консультация психолога: выявлена глубокая диссоциированная задержка интеллектуального развития, снижен уровень побуждений, нарушена произвольная регуляция деятельности и внимания. В психических

процессах выявлена инертность, персеверативность. Эмоционально обеднен. Обучаемость значительно снижена. Рекомендуется пробовать обучение по программе вспомогательной школы.

ЭЭГ: признаки усиления ирритации коры и глубоких структур мозга. Преобладают α -волны, снижение β -диапазона.

Рентгенограмма черепа — без особенностей. **Консультация окулиста:** глазное дно без патологии. **Лечение:** стелазин, этаперазин, циклодол, сонапакс, лития карбонат, когитум, ноотропил.

Рекомендовано: обучение по программе вспомогательной школы (имбецильный класс с 9 лет), поддерживающая терапия: этаперазин, циклодол, глицин, когитум.

Заключение. Ребенок перенес инфантильный психоз с кататоно-регрессивными расстройствами на 1—2-м году жизни. При последнем наблюдении можно говорить о нажитом аутистическом дефицитарном состоянии. Клиническую картину определяют психическое недоразвитие олигофреноподобного типа (с неравномерностью и хаотичностью в основных функциональных системах: речи, моторике, игровой деятельности и др.); недостаточность эмоционально-волевой сферы; слабость побуждений; аутистическая отгороженность от окружающего мира.

Наблюдение 2.

Больной А., 1989 года рождения, страдает детским аутизмом процессуальным (с началом от 3 до 6 лет). Наследственность манифестными психозами неотягощена. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом первой половины. Роды в срок, физиологические. Масса тела 3200 г, длина 50 см. Закричал сразу. К груди приложили на 2-й день, сосал активно. Из роддома выписан на 5-й день. В грудном возрасте был беспокойным. Раннее психомоторное и речевое развитие своевременное. Рано выделял мать. К 2 годам говорил развернутыми фразами, использовал по отношению к себе местоимения в первом лице. После года играл с детьми, любил машинки. К тому времени уже сформировались навыки опрятности и самообслуживания. К 3 годам с удовольствием занимался с матерью, выучил все буквы, различал цвета, формы предметов, просил читать ему книги. Любил порядок, после игры ставил на место игрушки.

В 4 года аутохтонно пропал интерес к занятиям, ухудшилась память, стал протестным. Начал говорить о себе во втором и третьем лицах, «он хочет». Стал меньше говорить, постепенно упрощались фразы, ответы стали односложными, начал прибегать к помощи жестов. Все меньше и меньше пользовался речью как средством общения с окружающими, говорил сам с собой, произносил звуки невнятно. Не отпускал от себя мать, сторонился детей, затыкал уши, если те обращались к нему с вопросами. Возник страх машин. Подолгу сидел на одном месте не играя. К 5 годам стал «оживать», вновь начал говорить, играть в машины, строить из кубиков. Быстро истощался, отвлекался и разрушал построенное. Гулял только с матерью. В 6 лет поступил в дневной стационар Для детей с аутизмом при НЦПЗ РАМН.

Психический статус. В отделение введен с уговорами, плакал, не отпускал от себя мать, постоянно спрашивал о ней, искал ее. Кругами бегал по игровой комнате, ни во что не играл, сторонился детей, забивался в любой угол. На вопросы не отвечал или переходил на жестовую речь. Закрывал руками уши, был крайне негативен. Периодами становился отрешенным, взгляд уходил в сторону, создавалось впечатление, что он не слышит обращенную к нему речь. Но при жесткой стимуляции мог тут же ответить односложно, использовал по отношению к себе местоимения во втором и третьем лицах, в ответах часто переходил на шепот, а затем речь полностью уходила вовнутрь. Запас знаний, интересы его определить было сложно. Только спустя⁴ месяц на фоне проводимой терапии привык к распорядку отделения, начал отпускать от себя мать. Спокойно приходил в группу и сразу же забивался в угол, оттуда наблюдал за происходящим. Предоставленный самому себе, ничем не мог себя занять, манипулировал игрушкой, играл пальцами рук, близко подносил их к глазам. Занимался только оставшись один с педагогом. В течение последующих 2 мес состояние оставалось неустойчивым, преобладало пониженное настроение, отказывался от занятий, затыкал уши, бегал по отделению, потряхивал кистями рук. Аппетит оставался избирательным, но начал есть самостоятельно. Постепенно начал спать в дневные часы, в свободное время больше говорил сам с собой и чаще одним словом отвечал окружающим. Еще позже принимал участие в групповых занятиях и стал пользоваться в ответах развернутой фразой. Выровнялось настроение. Стал вспоминать утраченное и приобретать новые знания.

Соматический статус. Физическое развитие по антропометрическим данным ниже среднего. По органам патологии не выявлено. Биохимические анализы крови — без патологии, пробы на ВИЧ, HBS — отрицательные.

Консультация невропатолога — данных за текущий неврологический процесс нет.

Рентгенография черепа. Форма и размеры черепа обычные. Костных изменений свода нет. Турецкое седло обычной формы и размеров. Смещения М-ЭХО нет. Указания на внутричерепную гипертензию.

Окулист. Глазное дно без патологии.

ЭЭГ: регуляторные нарушения в виде увеличения частоты α -ритма и увеличения индекса (3-активности). Признаки корковой ирритации. Типичной эпилептической активности не обнаружено.

Логопедическое обследование. При поступлении негативно относился к вербальным инструкциям. Спустя несколько недель стал по заданию составлять фразы из 2—3 слов. Часто с неточным употреблением глаголов. Не мог составить рассказ по серии сюжетных картинок. Знал отдельные буквы, но в слоги их не складывал. Диагностировано общее речевое недоразвитие (ОРН) II уровня, диссоциация речевого развития. Перед выпиской состояние улучшилось. На групповых занятиях контакт с детьми, общение оставалось затрудненным, лучше занимался индивидуально. Предметный и глагольный словарь расширился. Наметилась четкая систематизация обобщающих понятий. С опорой на вопросы хорошо составлял фразы. При анализе простого текста отвечал односложно. В спонтанной речи сохранились эхолалии.

Психологическое обследование. Преобладает сниженное настроение. В ситуации общения проявляет раздражительность, негативность. В общение вступает редко, в основном с детьми на тактильном уровне. В игре эмоционально не захвачен, действует формально, приучается подчиняться правилам.

Заключение. В клинической картине обнаруживаются стертые кататонические симптомы (активный негативизм, однообразная стереотипная ходьба взад-вперед, бездеятельность, манерные стереотипные движения в пальцах рук, эхолалическая речь). Сниженное настроение. Умственное развитие в преморбиде высокое, с опережением. В личностной структуре отмечались аутистические черты, педантизм, симбиоз с матерью, ограниченное общение с детьми. В периоде 3,5—4 года наметились первые изменения в состоянии: углубился аутизм, периодически возникал страх, нарушилось сознание «Я», изменилась речь, появилась манерная ходьба, поведение стало стереотипным, пропал интерес к занятиям. Затем состояние определяли кататонно-регрессивные проявления. В настоящее время наблюдается становление ремиссии. Диагноз: ранний детский аутизм процессуального генеза (атипичный психоз, по МКБ-10).

Проведена терапия последовательно эглонилом, амитриптилином, этаперазином, стелазином с циклодолом, когитумом, поливитаминами.

Наблюдался по месту жительства у психиатра. Получал поддерживающую терапию финлепсином, стелазином, циклодолом, глицином. Занимался индивидуально с дефектологом, с матерью. Увеличился словарный запас, стал более внимательным, усидчивым. Физически окреп. Играл с детьми старшего возраста. После летних каникул повторно помещен в дневной стационар для детей с аутизмом при НЦПЗ РАМН для продолжения терапевтически-восстановительной коррекции.

В группу вошел с плачем, но быстро успокоился, вспомнил детей, персонал. Настроение неустойчивое. Периодами отводил взгляд в сторону, не реагировал на обращенную речь, ходил кругами, отстранялся при прикосновении к себе. На вопросы отвечал короткими выпаливающими фразами; иногда речь становилась эгоцентрической, с эхолалиями, манерными интонациями. Правильно ориентирован в окружающем, схеме тела, называл имя, фамилию, о себе говорил в первом лице. Знал имена родителей, домашний адрес, основные цвета, ему были доступны понятия «большой — средний — маленький», счет в прямом порядке до 10 со зрительной опорой на предметы. За время повторного пребывания в отделении значительно улучшилось состояние, стал более спокойным, подчинялся режиму отделения. Уменьшился негативизм, начал активно пользоваться речью как средством общения с окружающими. Обслуживал себя, продвигался в развитии, расширился предметный словарь. Осмыслял сюжетные картинки и тексты. К занятиям относился положительно, но не всегда был продуктивен. На занятиях по рисованию, аппликации, лепке работу выполнял с посторонней помощью. На музыкальных занятиях пел песни вместе со всеми детьми. Тихим голосом читал стихи.

Получал поддерживающую терапию: стелазин, финлепсин, когитум, глицин, поливитамины.

Катамнез: 9 лет. Обучается по программе вспомогательной школы. Читает по слогам, выполняет математические операции в пределах 5. Ходит с матерью в магазин, может там купить хлеб, сладости с ее помощью. Смотрит мультфильмы, слушает чтение книг. С детьми играет. Вся деятельность ребенка протекает под руководством и при побуждении матери. Продуктивной психопатологической симптоматики нет.

Состояние можно определить как дефицитарное после перенесенного кататонно-регрессивного приступа; сформировался дефект олигофреноподобного типа с аутистическими формами поведения, нарушенным общением, недостаточностью волевой сферы.

Итак, на протяжении всей истории изучения эндогенных психозов в детстве дискутируются следующие вопросы. Проявляется ли психоз в детстве, как в зрелом возрасте? Можно ли считать психозом расстройство, которое представлено лишь проявлениями нарушенной способности к развитию? Одинаково ли значимы в психозе в детстве симптомы негативных и позитивных видов? В связи с наличием двух рядов патологии в клинике психоза в детстве постоянно реструктурируются классификации этих психозов, например в МКБ-9 и МКБ-10. К настоящему времени в преобладающем числе психиатрических школ (Франции, США, Великобритании и др.) эндогенный шизофренический психоз рассматривается в кругу конституциональных, симбиотических, инфантильных расстройств, детского аутизма. Мы считаем возможным придерживаться в этих случаях сходной верификации, замены названия ранней детской шизофрении детским аутизмом процессуального генеза.

Синдром Аспергера

В 1944 г. австрийский детский психиатр Н. Asperger в работе «Die Autistischen Psychopaten im Kindesalter» описал аутистические формы поведения у детей. Этот тип расстройств оказался близок синдрому раннего детского аутизма, незадолго до того охарактеризованному L. Kanner (1943). При нем, однако, не было отмечено заметных нарушений в умственном развитии, между тем как кардинальный синдром аутизма, по E. Bleuler (1911), в форме отрешения от окружающего имел место в обоих случаях. Если L. Kanner рассматривал ранний детский аутизм в кругу расстройств шизофренического спектра и связывал его с аффективными нарушениями, то Н. Asperger относил описанное им расстройство к аутистическим психопатиям.

К разработке проблемы аутизма у детей как отечественные, так и зарубежные исследователи подошли значительно раньше, поэтому здесь надо упомянуть работы, посвященные становлению шизоидной психопатии и менее выраженному виду характерологического нарушения — шизотипии [Сухарева Г. Е., 1927; Симеон Т. П., 1929; Озерский Н. И., 1938; Homburger A., 1926; Lutz J., 1937].

Позже, в 60—80-е годы, появились заметные публикации о формировании психопатий и акцентуаций характера шизоидного круга у детей и подростков [Личко А. Е., 1977; Гурьева В. А., Гиндикин В. Я., 1980; Ковалев В. В., 1969, 1981; Башина В. М., 1980; Каган В. Е., 1981; Nannarello J., 1953; Eisenberg L., 1956].

В 1981 г. L. Wing предложила аутистические расстройства у детей, представленные Н. Asperger (1944), называть «синдромом Аспергера».

В МКБ-10 (1993) синдром Аспергера (СА) введен в группу первазивных расстройств развития (F84.0), в которой он выделен в отдельную рубрику (F84.5).

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

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, суженное™, 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 взгляда на окружающих предметах и лицах. Выразительных мимических движений мало. Жестикуляция обеднена. Нередко выражение лица становится сосредоточенно-углубленным, словно ушедшим внутрь.

У этих детей статические крупные двигательные функции развиваются своевременно, тонкая моторика — с отставанием. Движения у них неритмичные, угловатые. Мышечный тонус — сменяющийся от повышенного к сниженному. Манерных атетозоподобных движений почти не бывает. 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, жестиколяторные реакции резко обеднены. Нередко ребенок говорит штампами с недостаточной творческой переработкой услышанных фраз. В 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 резонансу.

Становление самосознания отстает. Эти дети подолгу манипулируют своими руками, пальцами рук, некоторые их сосут, другие приобретают патологически привычные и другие 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 гиперестетичностью 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, в них нередко трудно углядеть внутреннюю личность.

У этих детей крайне трудно формируются социальные навыки. В местах общественного пользования 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, трудно репродуцируются. 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.

Клиническая картина синдрома Аспергера не является однозначной, поэтому можно выделить несколько его подвидов. У одних детей из группы синдрома Аспергера наряду с перечисленными особенностями их клинической картины в целом к тому же с раннего возраста наблюдается повышенная чувствительность. Это необычная гиперестезия к шумам, звукам, дискомфорту. Имеется затрудненное привыкание к смене сортов пищи, отказ от новых видов ее с появлением привычной рвоты. Аппетит обычно вялый, выборочный, со снижением пищевого инстинкта с рождения, с выработкой отрицательного отношения к кормлению. Отмечаются расстройства сна, с его прерывистостью, иногда и укорочением. Детей всегда отличают повышенная раздражительность, со слезливостью, обидчивостью и ранимостью, двойственностью в желаниях, подчеркнутый негативизм, истероформные реакции. Эти расстройства наряду с перечисленными выше аутистическими проявлениями дают повод относить такой тип личностного развития к сенситивному аутистическому дизонтогенезу.

У другой подгруппы детей сенситивность сочетается с отчетливой пассивностью. Такие дети безразличны к дискомфорту, отсутствию или наличию матери, не выказывают протестных реакций, но и не радуются при взятии их на руки. Они вяло выражают радость, протест. Эмоции их заметно тусклы. Таких детей определяют как детей «без улыбки», которых «не слышно», «словно в доме нет ребенка». После усвоения любых навыков по самообслуживанию дети как бы застревают на них и придерживаются постоянной последовательности при выполнении этих навыков, не меняя их соответственно видоизменению окружающей среды. Их игры носят более упрощенный характер, сводятся к верчениям, трясениям, однообразным переключиваниям игрушек. У этих детей более отчетливо задерживается умственное и речевое развитие. Подобная структура личностного развития относится к пассивному аутистическому дизонтогенезу.

Наконец, третий вариант синдрома Аспергера характеризуется повышенной возбудимостью, моторным беспокойством с дефицитом внимания, задержанной социализацией. Эти дети постоянно испытывают недовольство, агрессивны по отношению к родным, сверстникам и другим окружающим. В игровой деятельности все делают по-своему, не умея соотнести свои интересы с интересами других людей. Ориентировочное оживание отличается краткостью, быстро иссякает и переходит в раздражение. У них полностью отсутствует чувство интереса к детям и взрослым. Они со всеми холодны, эгоцентричны и констатируют, что не любят их. Этим детей характеризует к тому же нелюбовь ко всему живому. Овладев желаемым в игровой деятельности, они, пресыщаясь, тут же бросают то, к чему упорно стремились. Противоречивые интересы сочетаются со стремлением к недозволенному. При нормальных сроках становления речи им свойственны беседы с самими собой, заумные обороты. Фантазии их отрывочны, желания противоречивы. Эти расстройства наряду с вышеперечисленными аутистическими проявлениями позволяют относить такой тип личностного развития к аутистическому гиперактивному дизонтогенезу.

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 целом тип аутистического дизонтогенеза характеризуется постоянством. Глубина выраженности аутистического повреждения может быть неоднозначной, с этим связан прогноз у этих когорт детей.

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.

У этой группы детей обнаруживаются в динамике онтогенеза эпизоды, сдвиги, приступы (неврозоподобные, аффективные, полиморфные), как аутохтонно, так и экзогенно спровоцированные.

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 истероформными реакциями, чрезвычайно гротескного характера, двойственностью в чувствах, иногда возникают состояния ажитации с самоагрессией. На этом этапе у детей утрачиваются ранее приобретенные навыки, они перестают усваивать новые, выявляется апродуктивность. 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 отчетливыми были недлительные периоды слегка повышенного настроения, протекавшие 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 разлагивается еще грубее.

Длительность описанных состояний исчислялась сроками от нескольких недель до многих месяцев. При этом чаще течение этих расстройств приобретало серийный характер, реже отмечалась сменяемость фаз, в промежутках с неполным выравниванием настроения, с множественными повторами похожих или более тяжелых состояний.

В последних случаях имели место деперсонализационные расстройства, с нарушением сознания «Я», сделанности определенных действий, нарушениями ощущения завершенности моторных актов. Эти состояния сопровождалась ажитированностью, беспокойством. В отрывочных фантазиях появлялись 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»; нередкими были и опасения в отношении собственного здоровья, навязчивые действия, ритуальные защитные действия.

Кадамнез этих групп детей, больных аутизмом, показал, что в большинстве случаев стабилизация описанных состояний наступала ко второму возрастному физиологическому кризовому периоду, поведение подспудно выправлялось, настроение выравнивалось. Аутистические черты в личностной структуре сохранялись, способность к умственному развитию не приостанавливалась. В дальнейшем большинство детей с синдромом Аспергера способны к получению профессиональной подготовки.

Как видим, у детей с синдромом Аспергера возможны утяжеления состояния, зависящие не только от кризовых сдвигов, но и от появления затяжных депрессий, гипоманий, маскированных психопатоподобными расстройствами. Тяжесть состояния, по-видимому, объяснялась тем, что изменения поведения, проистекавшие из конституциональных эволютивно-дизонтогенетических нарушений, усугублялись расстройствами поведения, проистекавшими из фазно-аффективных, невротоподобных, деперсонализационных расстройств, присоединявшихся в эти периоды развития ребенка. Несмотря на затяжной характер рассмотренных состояний, их полиморфизм, наблюдались относительно благоприятный прогноз и хорошая компенсация в этих случаях; не было дальнейшего углубления личностных расстройств. Приводим клиническое наблюдение.

Больной М., 1984 года рождения. Психозов у родственников не выявлено. Ребенок от 1-й беременности, протекавшей в первой половине с небольшими проявлениями токсикоза. Роды в срок. Закричал сразу. Масса тела 3500 г, длина 52 см. К груди приложили на 2-й день, сосал активно, из роддома выписали на 5-е сутки.

В грудном» возрасте спокойный, не требовал, чтобы его брали на руки, выделял мать, не шел к незнакомым людям. Раннее моторное развитие своевременное. Речевое развитие: гулил с 2 мес, лепет с 7 мес, к 12 мес произносил 20 слов, после года — короткие фразы, к 1,5 годам отмечалась правильная фразовая речь. Навыки опрятности сформированы до 2 лет. Всегда был избирательным в пище, плохо переносил ее новые виды. После года любил все блестящее, движущееся, собирал пирамидку, складывал башню из кубиков, играл в машины, рассматривал, катал их, показывал основные части. Следил за движением машин на улице. К 3 годам появился интерес к инструментам отца, мастерил вместе с ним, клеил, пилил. В 4 года сам научился читать, а затем увлекся рисованием, забросил машинки, остальные игрушки, занимался только этим. В этом возрасте его пытались отдать в детский сад; он к детям не привык, и от посещения сада отказались. Играл преимущественно один. Детей не замечал, тяготился, если те подходили к нему. Когда ему было 5 лет, родилась сестра. Ревности не испытывал, привязался к ребенку, опекал ее, никогда не обижал. В 6 лет пошел в «мини-школу» с целью социальной адаптации в детском коллективе. Ходил с желанием, хорошо занимался, но воспитатели-педагоги обратили внимание родителей, что ребенок не играет с детьми, замкнут, часто отвлекается, «думает о своем». Рекомендовали обратиться к психиатру. Получал сонапакс, пантагам. Стал вялым, лечение отменили. Помимо школы, с 6 лет 4 мес занимался в кружке начального технического моделирования, с интересом, успешно мастерил авиамодели. С 6,5 лет стало меняться настроение, без внешних причин начинал плакать, тут же от слез переходил к смеху. Помещен в дневной стационар для детей с аутизмом при НЦПЗ РАМН.

Психический статус. В отделение вошел без слез, спокойно расстался с матерью. Черты лица тонкие, выражение глаз грустное. Пассивно подчинился распорядку. Держался в стороне от детей. В игрушки не играл. Предпочитал сидеть в углу игровой комнаты. Сам почти ни с кем не заговаривал, на вопросы отвечал тихим голосом, односложно. Когда куда-либо шел, движения были замедленными.

Плохо ел. Отмечались запоры. Долго не засыпал по вечерам. Через несколько недель внезапно настроение стало повышенным, строил из кубиков замки, разъяснял окружающим, что он построит. Говорил много, скороговоркой, громким голосом, комментировал все свои действия. Постепенно настроение выровнялось. Пытался выборочно играть с детьми, вступал в диалог, иногда старался незаметно для персонала обидеть ребенка. На занятиях с логопедом, педагогом-дефектологом, психологом был усидчив, внимателен, с заданиями справлялся.

Соматическое состояние. Грацильного телосложения. По органам патологии не отмечено. Склонен к запорам. Анализы крови и мочи без патологии. ЭКГ не изменена.

Неврологическое обследование (диагноз): минимальная мозговая дисфункция (ММД), субкомпенсированная гидроцефалия.

Консультация окулиста: глазное дно без патологии. **Рентгенограмма черепа** — без особенностей. На ЭЭГ выявляются регуляторные изменения в виде общего снижения амплитуды колебаний, сглаженности региональных различий с особенностью реакции на световую стимуляцию.

Логопедическое обследование. Понимание речи, предметный словарь соответствуют возрасту. В спонтанной речи пользуется развернутой фразой, без аграмматизмов. Структура слова в норме. Звукопроизношение: «Р — горловое». На занятиях по исправлению звукопроизношения инертен, неэмоционален, нуждается в побуждениях. Самостоятельно осмысляет сюжетные картины. Составленный по серии картин рассказ носит формальный характер. Анализирует прочитанный текст правильно, хорошо пересказывает. Механический счет до 1000. Решает задачи в пределах 20—30.

Диагноз: синдром Аспергера, фазные аффективные расстройства в периоде II физиологического возрастного криза. Получал лечение эглонилом, азафеном, когитумом, глицином.

Катамнез: ребенку 9 лет. Посещал логопедический детский сад. С программой полностью справлялся. Поставлено звукопроизношение. Играл только с одним мальчиком. С 8 лет обучается в массовой школе. Был лучшим учеником в классе, учился на «отлично». С III четверти стал самостоятельно готовить домашние задания. На переменах прятался от детей, так как они ловили его и били. Отец был вынужден дежурить в школе. Боялся детей и хотел дружить с ними. Получал симптоматическое лечение. Имел дополнительный свободный день в середине учебной недели.

На ЭЭГ доминирует α -ритм частотой 8—9 Гц с фокусом в затылочных зонах коры ($d > s$). В центральных зонах доминирует роландический ритм частотой 10 Гц. В его структуре множество острых волн, островершинных медленных колебаний. В записи значительно усилена (3-активность; ФС- и ГВ-пробы не выявляют пароксизмальных изменений ЭЭГ. Установлена положительная динамика в электрической активности мозга в сравнении с записью в 6 лет 10 мес.

Катамнез в 12 лет: учится в лицее. В летнее время ходит с отцом в экспедиции. Дома пристрастился к поделкам украшений, с удовольствием занимается огранкой и резьбой по камню. Учитесь на «отлично». Отец постоянно помогает адаптации ребенка в школе.

Диагноз: синдром Аспергера.

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. Согласно МКБ-10 (WHO, 1994), аутизм этого типа определен как атипичный. Полагают, что наиболее выраженные аутистическиподобные расстройства, близкие классическому аутизму, наблюдаются при синдроме Мартина — Белл (синдроме ломкой X-хромосомы — X-ФРА)¹, фенилкетонурии (ФКУ) 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.

Рассмотрим клинические особенности наиболее изученных расстройств с аутистическиподобными синдромами хромосомного и обменного генеза.

Синдром ломкой X-хромосомы (X-ФРА) с аутистическиподобным синдромом

Это заболевание впервые было описано J. Martin, J. Bell в 1943 г. В 1969 г. H. Lubs обнаружил хромосомный маркер — хромосому X с пробелом в субтеломерном участке длинного плеча Xq27.3. Отсюда основное название синдрома — синдром хрупкой (ломкой) X-хромосомы. В 1991 г. удалось показать, что при этом синдроме множественные повторы последовательности CGG в Xq27.3 являются причиной локального гиперметилирования и повреждения синтеза белка [Verker K. et al., 1991]. В общей популяции здоровые индивидуумы имеют от 5 до 50 таких тринуклеотидных повторов, носители же мутантного гена FMR1 — от 50 до 200 повторов. Если же число повторов превышает 200, то появляется полный фенотип синдрома ломкой хромосомы X, и метилированный FMR1 ген не продуцирует белок [Devys D. et al., 1993]. Функции белка FMRP неизвестны. Предполагается, что его отсутствие сказывается на процессах развития ЦНС. В мозге этот белок присутствует во всех нейронах и более представлен в сером веществе. В период эмбрионального развития концентрация FMRP особенно велика в базальном гигантоклеточном ядре, которое является поставщиком холинергических нейронов для лимбической системы.

Существует широкий спектр нарушений у больных с синдромом ломкой X-хромосомы. Лица женского пола с полной мутацией более сохранны, чем лица мужского пола. У них в 30 % случаев не отмечается умственной отсталости.

Частота встречаемости 1:2000 у лиц мужского пола и от 2,5 до 6 случаев на 100 детей с УМО [Herbst D. S., Miller J. R., 1980; Hagerman R. et al., 1988].

Патогенез заболевания остается невыясненным.

Больным с X-ФРА свойствен специфический физический фенотип, определяемый следующими стигмами дизонтогенеза. Дети имеют череп долихоцефалической формы, удлиненное лицо с выступающим лбом и прогенией. Ушные раковины оттопырены и увеличены. Нос с широким основанием, кончик его клювовидный, опущены углы рта, нередко встречаются высокое небо, подслизистые расщелины неба и языка. Средняя часть лица уплощена. Пальцы рук удлинены, стопы плоские. Наблюдаются макроорхизм (после пубертатного периода), гипотония.

Повышена эластичность кожных покровов, аорты, сердечных клапанов. Отмечается слабость связочного аппарата коленных и голеностопных суставов [Козлова С. И. и др., 1987; Маринчева Г. С. и др., 1988; Денисова Л. В., 1988; Gillberg Ch., 1995].

Наблюдается отставание в умственном и речевом развитии. Когнитивные функции недостаточны; IQ варьирует от 70 до 35, в большинстве случаев ниже 50 [Hagerman R. J., Suverman A., 1991]. Речь с небольшим запасом слов. Часты и более высокие достижения в вербальных задачах. Большинство девочек имеют IQ от нормального уровня и ниже нормы — 80—90. Отмечаются дизлексия, дискалькулия.

У ряда больных выявляются аутистические расстройства. В первые месяцы жизни дети развиваются нормально, в редких случаях отстает становление крупных моторных актов, наблюдается мышечная гипотония с тенденцией к прогрессированию. Иногда отмечаются беспокойство и плач с первого месяца жизни. После года — полутора лет становится заметным отставание в умственном развитии, замедляются формирование речи, пополнение словарного запаса, длительно сохраняется одно- или двусложная фраза. Дети на этом этапе привязаны к матери, мало стремятся к общению со сверстниками. Ограниченность в общении постепенно сочетается с появлением отторжения тактильного контакта с матерью, робостью с избеганием взгляда, задержкой формирования глазной реакции, слежения. Со времени становления ходьбы обнаруживается двигательная расторможенность. К 3—4 годам идет становление мелкой моторики рук, при этом заметно отстает формирование навыков самообслуживания, моторные акты примитивны, обеднены. Тогда же, иногда с начала 2-го года, появляются манерные движения в пальцах рук, отдаленно напоминающие «ручные манеризмы в пальцах и кистях рук» у детей с синдромом Каннера. Игра сохраняет примитивный, повторяющийся характер, протекает в одиночестве.

Бедность словарного запаса с годами становится очевидной, появляются неравномерность темпа речи, однообразность тембра, неуправляемая громкость. Речевой поток с ускоренным выпаливанием отдельных слов сменяется затуханием громкости речи с возникновением нечеткости в произношении звуков, что создает похожесть ее на эгоцентрическую речь у детей с детским аутизмом. При этом само общение нарушается и начинает походить на аутистическое с отказом от социальных контактов со сверстниками и родными.

К особенностям отрешенного поведения у этих детей следует отнести неровный осциллирующий характер отрешенности (на протяжении коротких отрезков времени), периодическую замену ее активным стремлением ребенка к более полноценному общению. В периоды подъема активности уменьшается робость, появляется тенденция к глазной реакции, тактильному и речевому контакту, исчезает дефицит внимания, на недлительный срок как бы смягчается аутизм. В последующем вновь возвращаются аутистические черты в поведении. Их неустойчивость и неполная выраженность (в сравнении с классическим аутизмом) постоянно сохраняются. В периоды спадов активности, свойственных этим детям, наблюдается переход от более высоких форм реагирования к более упрощенным, выявляются черты более раннего примитивного поведения, стереотипии в моторной и речевой сферах, вплоть до полного угнетения активности. Исчезает глазная реакция, возникает «взгляд в никуда». Пропадают ответы на обращенную речь. Появляются речь с самим собой, однообразные вращательные движения кистями рук, повороты вокруг собственной оси.

Наличие в клинической картине больных с Х-ФРА таких переходов в активности и реагировании только отдаленно напоминает симптом переслаивания функций у больных с синдромом аутизма Каннера, но не идентично ему. У больных с Х-ФРА нет истинного смещения ранних и более поздних функций, а наблюдается более целостное реагирование, как бы соответствующее то более раннему, то более зрелому возрасту. Дезинтеграции в разных функциональных системах не возникает. Следует отметить, что имеются единичные случаи с Х-ФРА, неотличимые от синдрома раннего детского аутизма.

На последующих возрастных этапах в личностной структуре больных с Х-ФРА сохраняются черты сенситивности, повышенной чувствительности, смущаемости с быстрым отказом от любого общения, с избеганием глазного контакта. Возрастает количество привычных моторных стереотипии в виде потирания ладоней рук, потряхивания кистями рук. В речи отмечаются стереотипные повторы слов, эхоталии слов, фраз. На фоне появляющегося интереса к окружающим детям контакты с ними практически не формируются, общение затруднено, но не достигает глубины классического аутизма.

С годами деятельность становится монотоннее, все более упрощаются интересы, побуждения становятся резко недостаточными. Больные обращаются к одним и тем же игровым сюжетам, игровые фантазии отличаются крайней обедненностью сюжетов, из года в год поведение повторяется, как клише. Углубляются трудности перехода к новым формам деятельности. Поведение становится примитивным, в нем нет парадоксальности и вычурности.

Эмоциональное развитие, привязанность к родным соответствуют уровню психического развития.

Наличие примитивных моторных стереотипии и бедность побудительных мотивов являются помехой в усложнении и формировании моторных навыков, необходимых в самообслуживании. Особое внимание обращает на себя нарастающая торпидность в мышлении, действиях, поведении. При этом легко возникают реакции раздражительности, протеста, а также невротические реакции в ответ на психогенные воздействия.

С увеличением возраста больных все грубее становятся когнитивные проблемы. Уровень IQ не возрастает, умственная отсталость (без диссоциированности) не смягчается, а достигает устойчивой стабилизации. Структура интеллектуального дефекта носит равномерный характер.

По данным R. Hodapp и соавт. (1990), в пубертате возможна остановка в развитии, с регрессом и значительным снижением IQ, с сохранением робости, избегания взгляда.

Свойственные этим детям спады и подъемы активности смягчаются. Аутизм проявляется в сужении круга общения, стереотипной, обедненной деятельности, в недостаточности речевого общения. Уровень социализации соответствует тяжести умственного недоразвития, в большинстве своем эти дети нуждаются в уходе и надзоре в течение всего периода жизни, многие дети заканчивают свою жизнь в учреждениях собеса.

При проведении дифференциального диагноза с аутизмом шизофренического спектра следует опираться на отсутствие диссоциации в умственном развитии, особых манеризмов в моторике, смягчение аутизма с возрастом ребенка, частично на фоне лечения и реабилитации.

Дифференциальный диагноз помогает проводить цитогенетический анализ, показывающий X-ломкую хромосому в 2—70 % случаев. Аутизм при X-ФРА в ряде случаев носит нерезко выраженный характер и не ведет к дезинтеграции в деятельности.

Терапия. Считается, что специфического лечения при X-ФРА нет [Hagerman R., Silverman A., 1991]. Многие авторы предлагают пользоваться стимуляторами [Hageman R. J., Murphy M. A., Wittenberger M. D., 1988].

Для уточнения диагноза необходимо проводить исследование на молекулярном уровне.

Таким образом, аутистический круг расстройств при X-ФРА возникает позже, после 1—2 лет жизни ребенка; глубина его меньше, чем при классическом аутизме, моторные стереотипии проще и охватывают более зрелые моторные формулы, эмоциональная сфера никогда не бывает такой скудной, глазная реакция более сформирована или вовсе не повреждена, нет синдрома переслаивания зрелых и менее зрелых невытесненных функций. Все перечисленные особенности аутистическиподобных расстройств при X-ФРА и послужили основанием к тому, чтобы их определять аутистическиподобными, а не аутистическими симптомами.

Однако и аутистическиподобный комплекс симптомов при X-ФРА несет в себе основные признаки аутизма: отрешенность, стереотипность в деятельности и движениях, диссоциацию в развитии. Возможно, что аутистическиподобные синдромы при X-ФРА связаны с поражением не вполне идентичных с синдромом Каннера структур мозга, но, по-видимому, все же очень близких и определенным образом взаимосвязанных, что подлежит дальнейшему изучению.

Приводим клиническое наблюдение больного с X-ФРА

Ребенок М., 9 лет, от 1-й беременности, первых родов. Раннее психомоторное развитие близко к возрастной норме. После полугода стал отставать в становлении речи, крупных моторных актов. С годами нарастали возбудимость, раздражительность, моторное беспокойство. С детьми не играл. В обособленной игре (в одиночку) игрушки обнюхивал, вертел, лизал. Тактильный контакт с матерью отвергал. Настроение было снижено, часто без внешних на то причин кричал, бил себя, появлялась тенденция к разрушительству. С годами возрастала неуправляемость.

Психический статус при поступлении. Общение отвергает. Негативен. Осмотру подчиняется с трудом. На вопросы отвечает невнятно. Речь — одно-, двусловная, с аграмматизмами. Речевая тональность, тембр изменены. Словарный запас обеднен. Речь легко становится невнятной, затухшей, близкой к эгоцентрической. Периодами истощается и уходит от общения, в беспокойстве перемещается по кабинету, оставляя без внимания все попытки общения с ним. Через несколько минут вновь удается на короткий срок привлечь его внимание. Энергетический потенциал флюктуирующий и очень низкий, любая деятельность вначале отвергается ребенком, после активного многократного побуждения к ней удается получить один-два ответа в плане вопросов, а затем вновь наступают отторжение контакта, моторное беспокойство с раздражительностью. В кистях рук сохраняются примитивные атетозоподобные стереотипии. В целом

поведение полевое, с временами наступающим возбуждением, самоагрессией и разрушительными тенденциями.

В психическом статусе на первый план выступает тяжелое умственное недоразвитие с аутистическими тенденциями, которые позволили диагностировать детский аутизм. Структура аутизма была столь глубока и очевидна, что на этом этапе состояние приближалось к детскому аутизму Каннера.

Логопедическое обследование. Задержка психоречевого развития, аутистический синдром.

Неврологический статус. ЧМН — без видимой патологии. Ходит самостоятельно. Тонкая моторика кистей рук не сформирована. Сухожильные рефлексы не изменены. Координация не нарушена. Патологических знаков нет. Болевая чувствительность сохранена. Тазовые функции не нарушены.

Соматический статус. Долихоцефальный череп, удлиненное лицо, массивный подбородок. Большие оттопыренные уши, прогнатизм, высокое небо, нос с широким основанием и клювовидным кончиком. Кисти и стопы увеличены. Кожа гиперэластичная, растяжима. Суставы с повышенной разгибаемостью. Пропал митральный клапан. Другой патологии со стороны внутренних органов не отмечено.

Катамнез: 9 лет 10 мес. После проведения 1-го курса лечения церебролизином по методу Осипенко — Скворцова смягчились моторная расторможенность и аутистическая отрешенность. Улучшились ориентация в окружающем, память, увеличился словарный запас, стал усваивать новые знания. В связи с заболеванием сестры проведено цитогенетическое обследование и кариотипирование детей и матери. Обнаружены 46 XY, X-ФРА. У пробанда и сибса при цитогенетическом исследовании обнаружена ломкая X-хромосома.

Катамнез: 10 лет 9 мес. После трех курсов терапии по методу Осипенко — Скворцова в НТЦ состояние резко улучшилось. Расширилось общение с окружающими, смягчилась аутизация. Появилось стремление к игровой деятельности, способен к наблюдению и подражанию в ней. Начал обучаться в школе. Выучил буквы. Сидит на уроках самостоятельно, без матери.

Полностью исчезли моторное возбуждение, беспричинный страх, бесцельное беспокойство кататоноподобного характера. В кистях рук не стало манеризмов. Осознает временные события. Стал пользоваться личными местоимениями, восстановилось осознание себя, использует личные местоимения по отношению к себе. Исчезло симбиотическое отношение к матери. Помогает ей в уходе за сестрой. Оживились эмоции.

Логопедическое обследование. Улучшилась связанная речь, стал употреблять более сложные по звуковому составу слова.

Заключение. В настоящее время в статусе на первый план выступает умственное недоразвитие со значительным нивелированием аутистической симптоматики, снятием кататоноподобного возбуждения и страхов. При первом осмотре ребенка в возрасте 9 лет статус определяли проявления аутизма, стереотипии в пальцах рук, симптомы тождества, особые речевые расстройства в форме контаминации, незавершенности фраз, их разорванности, негативизм, фобии, моторное возбуждение с агрессией, которые служили основанием для диагностики аутизма.

Периодами состояние утяжелялось, сопровождаясь регрессом приобретенных навыков, присоединением фобического синдрома, оживлением моторного возбуждения с агрессивными тенденциями. Наличие этих симптомов, казалось бы, только подтверждало диагностику классического аутизма.

Положительная динамика состояния с почти полным купированием аутистических расстройств, обнаружение при цитогенетическом обследовании ломкой X-хромосомы послужили основанием к постановке диагноза: УМО, X-ФРА, аутистическиподобный синдром.

Настоящий случай представляет несомненный интерес в отношении как динамики состояния при лечении новым методом по Осипенко — Скворцову, так и нивелирования собственно аутистических симптомов при X-ФРА, а также уменьшения проявлений умственного недоразвития. Следующее наблюдение.

Ребенок М., 5 лет 1 мес, от 2-й беременности, протекавшей без патологии. Роды в срок, нормальные.

Психомоторное развитие. Голову держит с 1 мес, сидит с 6 мес, ходит с 13 мес. Первые слова с 1,5 года; фразовой речи нет.

К 3 годам в поведении стали обращать на себя внимание задержка в становлении речи, отказ от общения, однообразная стереотипная, примитивная игра, особые постукивания пальцами рук по предметам, сосание пальцев рук, периодические двигательные возбуждения с негативностью.

В 4,5 года поступила в НТЦ профилактики и лечения детской неврологической инвалидности.

Психический статус при поступлении. Отрешена. Глазной реакции нет, на звук, зов реакция отставленная. Обследованию сопротивляется. Речь эгоцентрическая, понимание элементарной фразы присутствует, ответы иногда носят противоположный характер. Настроение индифферентно-раздражительное. На показ игровых предметов, сладостей положительно не реагирует, напротив, следует отказная, протестная реакция, стремление к уходу от источника раздражения. В целом поведение однообразное, бездеятельное. В пальцах рук стереотипные манеризмы. Сон не расстроен, аппетит вялый, избирательный выбор пищи.

Неврологический статус. ЧМН без патологии. Двигательная сфера: ходит самостоятельно, расторможена. Сухожильные рефлексы живые, равномерные. Патологических знаков нет. Координация не нарушена. Болевая чувствительность сохранена. Дисфазия.

ЭЭГ: α -ритм 7 кол/с, регулярный, 1000 мкВ. Эпикомплексы отсутствуют; α -ритм незначительный, β -волны — множественные.

Изменения на ЭЭГ резидуально-органического генеза свидетельствуют о дисфункции дизэнцефально-стволовых структур.

Диагноз: атипичный РДА, сдвиг в развитии между 1 — 1,5—3 годами. Отставание в умственном развитии на 2— 3,5 возрастных порядка.

После двух курсов терапии в НТЦ состояние ребенка улучшилось. Увеличился словарный запас, стала иногда пользоваться двусловными предложениями. Речь не использует в качестве средства коммуникации. По инструкции не работает. Аутохтонная деятельность расширилась: реагирует на детские передачи, показанные по телевизору, иногда наблюдает за игрою детей. Стала периодами выполнять просьбы матери. Можно сказать, что отрешение стало менее выраженным, больше осознает ситуацию.

Катамнез: 5 лет 5 мес. После курсов терапии в НТЦ отмечена положительная динамика в состоянии ребенка. Улучшилось в целом самочувствие, нивелировалась депрессия, смягчилась астения. Настроение стало ровнее. Появилась ориентировочная реакция на зов, звук. Восстановилась глазная реакция с возможностью зрительной фиксации на предметах. Ребенок стал пользоваться лепетными формами речи, особенно в случаях аффективного напряжения. Дольше может смотреть телевизор. Стала подчиняться матери, появилась возможность вывести ее на прогулку. Увеличилась протяженность действий по заданию извне. При поступлении направленная деятельность отсутствовала. В моторике кистей рук сохраняются стереотипные манеризмы, присутствует ходьба на цыпочках наряду с обычной опорой во время ходьбы на всю стопу. Реакция «глаза в глаза» стала продолжительнее во времени. Негативистические, отказные реакции остаются, однако они наблюдаются реже.

ЭЭГ-изменения резидуально-органического генеза; в сравнении с предыдущей ЭЭГ установлено некоторое улучшение параметров корковой активности; α -ритм — 8 кол/с.

Логопедическое обследование. Активизировался лепет, легче идет на занятия к логопеду.

Цитогенетическое исследование. При цитогенетическом исследовании и детей, и матери: обнаружена ломкость участка Xq27.3, позволившая подтвердить диагноз X-ФРА.

Таким образом, на основании обследования и наблюдения можно подтвердить диагноз: синдром Мартина — Белл, или X-сцепленная умственная отсталость с ломкой X-хромосомой (X-ФРА), аутистическиподобный синдром.

Интерес в данном случае представляет поздняя диагностика X-ФРА, коморбидность с аутистическиподобным синдромом, большое сходство болезненного состояния с процессуальным аутизмом, значительное улучшение состояния после терапии.

Фенилкетонурия с аутистическиподобным синдромом

Заболевание впервые описано в 1934 г. датским терапевтом А. Folling, выделившим из мочи фенилпировиноградную кислоту в группе детей с задержкой развития. Моча обладала специфическим затхлым запахом, в последующем также определяемым «запахом мыши, волка».

20 лет спустя G. Jervis (1953) обнаружил дефицит гидроксилазы-4-фенилаланина у лиц с фенилкетонурией (ФКУ). Последствиями этого является увеличение фенилаланина во всех жидкостях организма, а отсюда неполное превращение фенилаланина в тирозин, накопление таких метаболитов, как фенилпировиноградная, фенилуксусная кислоты, и других фенилкетоновых веществ.

В 1960 г. С. Е. Venda выявил в клинической картине больных с синдромом Феллинга аутистические проявления, сходные с аутизмом при детской шизофрении. Позднее в работах ряда авторов сообщалось о взаимосвязи с фенилкетонурией аутистических симптомов [Блюмина М. Г., 1970; Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1988; Friedman E., 1969; Gillberg Ch., 1995].

Распространенность синдрома Феллинга, или ФКУ, варьирует в разных популяциях от 1 на 4000 до 1 на 15 000—20 000 новорожденных. ФКУ относится к аутосомно-рецессивным заболеваниям, мальчики и девочки соотносятся поровну.

Соматический статус в этой группе детей мало отличается от такового в нормальной детской популяции.

Психическое развитие с рождения и в первые 2—3 мес жизни нормальное, хотя у некоторых и в этом периоде отмечаются повышенная чувствительность, плаксивость.

А затем начинают появляться признаки задержки в умственном развитии, симптомы отрешенности, расстройства внимания. Задержка умственного развития колеблется от нерезко выраженной, с IQ, близким к пограничной умственной отсталости, и до степени тяжелой и средней выраженности в 90 % случаев и более [Маринчева Г. С., Леденев Б. А., 1995].

Аутистические симптомы наиболее отчетливыми становятся между 1 и 3 годами жизни ребенка. Некоторые авторы считают, что они появляются значительно раньше, с 1-го года жизни, но многие аутистические проявления не распознаются, взаимосвязываются с симптомами умственного недоразвития. После года отчетливо выявляется отсутствие стремления к общению, вплоть до его активного избегания, отмечаются эмоциональная тусклость, безрадостность ребенка. Характерны стереотипии в кистях рук, малоотличимые от манеризмов в кистях и пальцах рук у детей с синдромом аутизма Каннера. Гиперкинетический синдром с импульсивностью периодически заменяется явлениями акинезии. Смены возбуждения и периодов заторможенности с элементами субкататонии также нередки у этих детей. С первых месяцев жизни наблюдаются расстройства сна, сонливость. В клинической картине у этих детей всегда обнаруживаются астенические симптомы с явлениями раздражительной слабости, чертами крайней истощаемости, сочетающиеся с капризностью и плаксивостью.

Возможны и более очерченные расстройства настроения в виде затяжных состояний дистимии с постоянным недовольством, истероформностью в поведении, гиперестезией, криками, плачем.

Отмечаются неврозоподобные расстройства в виде энуреза, заикания, страхов. В Vs наблюдений возможны эпилептические приступы.

У этих детей никогда полностью не исчезает глазная реакция, тактильная реакция также сохраняется, они не отвергают тактильного контакта с матерью.

Отставание в умственном развитии формируется преимущественно в первые 2—3 года жизни [Блюмина М. Г., 1970; Маринчева Г. С., Леденев Б. А., 1995]. Даже дети, получившие лечение, обнаруживают проблемы обучения и поведенческие затруднения, особенно к подростковому периоду [Berry H. et al., 1979].

Диагностика ФКУ, как правило, проводится путем анализа мочи у младенцев. Скрининг на фенилаланин, проводимый на 4—6-й день после рождения, обычно помогает поставить диагноз. Однако могут быть и диагностические ошибки. В последние годы из отдельных областей России поступают дети, у которых этот анализ не проводился. По этой причине детям с задержкой умственного развития и атипичным аутизмом должны повторно проводиться пробы Феллинга и Татри.

Патогенез. Как уже указывалось выше, недостаточность 4-фенилаланингидроксилазы приводит к блокированию перехода фенилаланина в тирозин, результатом чего является накопление фенилпирувиноградной, фенилуксусной кислот и фенилацетиламина. Ген для ФКУ локализуется в коротком плече 12-й хромосомы. Сообщается о наличии более чем 31 мутации по ФКУ [Antonarakis S., 1989; Scriver C., 1991]. Предполагается наличие трех типов врожденного гиперфенилаланина: 1) классический ФКУ; 2) атипичный ФКУ; 3) не связанная с ФКУ гиперфенилаланинемия.

Дефицит в синтезе тетрагидроптерина и дигидроптеринового редуктазы считается ответственным за нейротрансмиттерную дисфункцию, которая характерна и для ФКУ. Аккумуляция фенилаланина и его вторичный эффект на нейрохимические процессы в мозге являются ответственными за клиническую манифестацию ФКУ [Gillberg Ch., 1995]. Гиперфенилаланинемия обычно не сопровождается задержкой умственного развития; этот факт позволяет предположить, что существует определенный порог содержания фенилаланина, который не ведет к повреждению мозга. Если фенилаланин его превышает, то возникают необратимые изменения в нейрофизиологическом функционировании мозговой ткани [Smith A. et al., 1988].

Для диагностики необходимо обследование всех родственников первой степени родства.

Терапия прежде всего направлена на диетическое питание с первых 2—3 мес жизни и должна проводиться не менее 10—12 лет. Даже при запоздалом начале диетотерапии можно наблюдать некоторое улучшение в состоянии, особенно в виде купирования поведенческих затруднений и эпилептических приступов. По данным некоторых авторов, терапия фолиевой кислотой имеет положительное влияние при ее проведении в первые 7 лет жизни ребенка; на более поздних этапах это лечение нередко дает отрицательный эффект [Gillberg Ch., 1995].

Приводим историю болезни ребенка с синдромом Феллинга (ФКУ), который не получал лечение до 3 лет 6 мес.

Ребенок К., 3 года 6 мес, от 2-й беременности, протекавшей без патологии. Роды в срок, физиологические. Сроки раннего психомоторного развития: голову держит с 3 мес, сидит с 6 мес, ходить начал с 14 мес. Гулит после 3 мес; лепета, речи не было. В младенчестве спокойный, достаточно спал, ел (находился на грудном вскармливании).

После 6 мес стал плаксивым, беспокойным, снизился аппетит. К 8 мес перестал садиться, пропала реакция радости на мать, перестал тянуть ручки к игрушкам, спал с частыми пробуждениями. После 16 мес состояние не изменилось. Речи нет. Плаксив, капризен, при попытках успокоить ребенка еще больше возбуждался. Произносил что-то невнятное. Игрушки облизывал, касался ими лица и, быстро пресыщаясь, бросал их. Все время был чем-то недоволен.

С раннего возраста обследовался в разных клиниках — никаких отклонений в состоянии здоровья не находили. В 3 года 6 мес наконец диагностировали фенилкетонурию. Переведен с этого времени на диету.

Психический статус. На обследование не идет, убегает от врача, отказывается от осмотра, к игрушкам не прикасается, тянется к матери. Предоставленный самому себе, ходит бесцельно по кабинету, все время хнычет. Лицо периодически искажается гримасами. Настроение невеселое, отмечается раздражительность. Постоянно возникают недовольство и крик. На зов, жест постороннего лица не отвечает. Глазной реакции нет. Игрушки из рук матери берет, подносит их к лицу, лижет языком, касается ими лица, обнюхивает. Жестовой игры не организует, внимание к игрушке быстро истощается, походя бросает ее и бесцельно перемещается по кабинету. На некоторые новые игрушки возникает генерализованная реакция радости, взмахивает кистями рук, прыгает и, быстро истощаясь, вновь начинает «ныть» и в беспокоестве перемещаться по кабинету. Иногда берет машинки, катает их и тут же бросает. Все время движется, если присаживается около игрушек, то не надолго, разбрасывает их, иногда недовольно кричит. Книги рвет. Редко в ответ на обращение к нему произносит невнятные звуки.

В игровой комнате, где есть другие дети, ведет себя так же. Играм других детей не подражает, иногда делает попытки подойти к кому-либо из играющих детей, не всегда доходит до ребенка, не завершив своей попытки, уходит в сторону. Иногда кричит вслед за криком другого ребенка. Очень редко пытается взять ту же игрушку. Большинство действий ребенка остаются незавершенными из-за крайней истощаемости и утраты к чему-либо интереса. К направленной деятельности не привлекается. Навыки опрятности не сформированы.

Ест неряшливо, ложку держит неумело, аппетит повышен. Выражение лица недовольно-грустное, временами искажается гримасами.

Мать чаще отталкивает, при большой ее активности соглашается недолго посидеть у нее на коленях, не сопротивляется ласкам. Понимает отдельные запреты. Туалетные навыки сформированы неполностью. Сон беспокойный с пробуждениями. Чужих и своих различает.

Заключение. Психопатологическая картина определяется тяжелым умственным недоразвитием, несформированностью речи, протопатическим уровнем деятельности. В статусе имеет место аутистическая симптоматика: отрешенность, нарушение социализации, стереотипная деятельность и поведение, стереотипные манерные движения в кистях рук. К особенностям состояния следует отнести наличие астенодепрессивного состояния, которое утяжеляет картину болезни. Начало болезни отмечено после 6 мес с поздней верификацией диагноза. Диагноз подтвержден при генетическом обследовании ребенка.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с синдромом Каннера. Его помогает поставить прежде всего обнаружение ФКУ. К тому же аутизм в этих случаях носит нерезко выраженный характер и имеет свои особенности, которые выражаются в отсутствии проявлений дезинтеграции в психической деятельности, Другом характере ручных манеризмов, в постоянном наличии в клинической картине явлений астенической раздражительности с моторной расторможенностью. Структура интеллектуального дефекта носит равномерный характер. С ростом ребенка к тому же обнаруживается смягчение аутизма.

Туберозный склероз с аутистическиподобным синдромом

Туберозный склероз (эпилоя, болезнь Бурневилля — Прингла) известен с конца XIX в., относится к группе факоматозов [Калинина Л. М., 1973; Козлова С. И. и др., 1987; Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1988; Маринчева Г. С., Леденев Б. А., 1995].

Частота встречаемости 1 случай на 6800—12 000 детей и подростков [Hunt A., Shepherd C., 1993]. Предполагается равное распределение среди мальчиков и девочек одного и того же возраста. В отдельных работах называют большую встречаемость среди мальчиков.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу с разной пенетрантностью. Новые мутации обнаруживаются в 68 % от всех случаев, начинающихся в раннем возрасте [Fleury P. et al., 1980; Hunt A., Lindenbaum R., 1984; Ahlsen J., 1994].

При туберозном склерозе (ТС) имеет место нарушение обмена протеина с расстройством обратного захвата дофамина. Последнее связывается с 9, 11, 16-й хромосомами, что представляет несомненный интерес в связи с наличием у больных с ТС аутистическиподобных расстройств [Webb D. et al., 1993]. Туберозные узлы обнаруживаются в конstellляциях астроцитов, нейронов и по их путям в стенках передних желудочков мозга, в области манроева отверстия, хвостатого ядра и таламуса.

Туберозный склероз прежде всего характеризуется нарастающим слабоумием, наличием судорожных припадков и поражениями кожи и других органов.

У детей с ТС (обычно с раннего возраста) обнаруживаются пигментированные пятна овальной и листовидной формы, иногда депигментация волос. Между 3 и 15 годами можно видеть лицевой ангиофиброматоз, старое название которого — *adenomae sebaceum*. Это особые узелковые высыпания типа просяных зерен. Они плотны на ощупь, бледно-желтоватого, розово-красноватого цвета, располагаются в виде бабочки в области носа, щек и подбородка. Эти образования состоят из гиперплазированных сосудов, разросшейся фиброзной ткани, незрелых волосяных фолликулов; встречаются они в 1/3 случаев от всех наблюдений. На коже поясничной области изредка обнаруживаются участки так называемой шагреновой кожи. Вокруг ногтей пальцев рук нередко фибромы и участки гиперпигментации. Наряду с туберозными узлами в мозге встречаются рабдомиомы сердца, ангиомиолипомы и кисты в почках, ретинальные гамартомы, факоматоз и катаракты, колобомы радужки, изменения сетчатки, узелковые изменения конъюнктивы, пигментная ретинопатия [Яхно Н. Н., Штульман Д. Р., Мельничук П. В., 1995; Gomez H., 1988; Robbins I., Bernstein J., 1988]. Туберозные узлы могут расти, увеличиваться, изредка подвергаясь распаду или кальцификации [Trombley I., Mirra S. et al., 1981; Steffanson R. et al., 1988]. В таких случаях на рентгенограмме можно увидеть внутримозговые петрификаты.

В большинстве случаев наблюдаются эпилептические приступы типа кивков, абсансов, малых и больших развернутых, психомоторных и джексоновских припадков. Они трудно или вовсе не купируются. В единичных наблюдениях приступы, возникая с первого года жизни ребенка, являются первыми клиническими симптомами заболевания.

Наблюдается задержка в умственном и речевом развитии и более чем в половине случаев с первых лет жизни обнаруживаются моторное возбуждение, общее беспокойство, которые напоминают полевое поведение при аутизме. Характерно нарастание психопатических черт в поведении с недовольством, капризностью, взрывчатостью, застреваемостью на аффективных реакциях. Дети медлительны, торпидны, с трудом переходят от одного вида деятельности к другому.

На разных этапах онтогенеза у них наблюдаются аутистические черты в поведении. В таких случаях ограничено общение с окружающими, резко подчеркнута отрешенность. Дети проводят почти все время в стороне от всех, сидят, ничем не занимаясь, устремив «пустой» взгляд в пространство, раскачиваются, однообразно вертят или разглядывают кисти рук. При попытках вовлечь их в игру возникают негативистические отказные реакции со злобностью. С годами у них нарастает эмоциональное потускнение с безразличием к родным, формальностью.

Периодически меняется настроение: сниженное настроение обычно сочетается с недовольством, агрессивностью; значительно реже наблюдается дисфория с дурашливостью, недовольством.

Отмечается задержка умственного развития, достигающая умеренной, средней и тяжелой степени выраженности. Коммуникативность утрачивается. Моторное беспокойство сменяется малой подвижностью. В отдельных случаях заторможенность приближается к суб-ступорозной, протекает с явлениями застывания, подчиняемостью, стереотипиями и амбивалентностью в действиях и полной утратой речи. Больные

бездействуют. Ничто не привлекает их внимания. Негативные реакции усиливаются и нередко завершаются тяжелой агрессией с взрывом недовольства, криком, очень медленным изживанием аффекта. Характерны расстройства сна с длительным периодом засыпания, частыми ночными пробуждениями, бессонницей.

Сочетание симптомов недоразвития и распада приобретенных навыков, знаний создает сложную картину умственного дефекта.

В большинстве наблюдений у детей с ТС есть понимание обращенной к ним простой речи и сохранность экспрессивной речи с грубыми аграмматизмами, косноязычием, бедностью словарного запаса. Резко страдают целенаправленная деятельность, психическая активность, побуждения, снижены память и внимание.

В ряде случаев у этих детей в препубертатном, пубертатном периоде возникают стертые психотические состояния, страхи, обманы восприятия, нарастают кататонические расстройства. Наблюдается нецеленаправленное поведение, отсутствует критика собственных поступков, отмечается дезориентировка в окружающем; при этом сохраняется ориентировка в избирательных видах деятельности.

Становится явной диссоциация между степенью интеллектуального дефекта и тяжестью нарушения деятельности. Речь используется только в эмоционально-значимой ситуации и напоминает нелепое реагирование случайного характера, не соотносимое с окружающей реальностью.

Итак, низкий уровень побудительных мотивов, неравномерность интеллектуального снижения, нарушение общения, стереотипии в пальцах рук, негативистические реакции, периодическая заторможенность, достигающая субкататонии, и другие перечисленные выше особенности в поведении — вот перечень симптомов, создающих некоторое сходство с расстройствами аутистического типа. Эти нарушения отличны от проявлений классического аутизма и могут быть отнесены к так называемым аутистическиподобным расстройствам или, по МКБ-10, — атипичным формам аутизма у детей с УМО разного генеза.

Чем раньше проявляется ТС, захватывая период от первых месяцев жизни до 1,6 года, тем грубее умственное недоразвитие, что соотносится с коморбидностью ТС с критическим периодом нейроонтогенеза, явлениями физиологического апоптоза. При этом в 50 % случаев наблюдаются умственное недоразвитие и задержка развития локомоторно-статических функций [Калинина Л. М., 1973]. У этих детей нередко до 2—5 лет ставят диагноз аутизма или аутистических черт с тяжелой гиперактивностью [Hunt A., Denis J., Gillberg I., 1987; Gillberg Ch., Ahelsen G., 1994].

Туберозный склероз нуждается в дифференциации с такими прогрессирующими заболеваниями, как токсоплазмоз, лейкодистрофические процессы, лейкоэнцефалиты, сопровождающиеся слабоумием и эпилепсией. Особый характер кожных и органных расстройств, их сочетанность с быстро нарастающей деменцией и особый характер коморбидных с ними аутистическиподобных проявлений — все это помогает в дифференциации этих расстройств от ТС.

Наличие у детей с ТС внутренней гидроцефалии, локализация внутримозговых петрификатов в области III желудочка мозга или по соседству с ним, локализация туберкул по всему пути желудочковых стенок, а также в хвостатом ядре и таламусе, по мнению ряда авторов, и лежит в основе нарушений социального поведения, сверхподвижности, психического недоразвития и аутизма. Эти феномены, свойственные ТС, служат дифференциально-диагностическими маркерами данного состояния.

Изменения на ранних стадиях развития ТС наблюдаются и при ряде других расстройств разного происхождения. Нарушения в указанных областях мозга являются как бы общими для таких заболеваний, как детский аутизм, туберозный склероз, синдром Ретта и другие расстройства [Smith P. et al., 1986]. Эти находки позволяют высказать предположения о фенокопировании аутизма в связи с поражением сходных структур мозга при разных расстройствах.

Есть и другие гипотезы о связи генного дефекта при ТС с дофаминовым метаболизмом, а отсюда и о происхождении аутистических расстройств при ТС [Kandt R. et al., 1992; Gillberg Ch., 1995].

Мы считаем, что аутистические расстройства при ТС следует относить к так называемым аутистическиподобным расстройствам и дело будущего — исследовать причинность данных психопатологических проявлений в круге самых разных патологических состояний, умственной отсталости разного хромосомного, обменного генеза.

Дети с подозрением на ТС нуждаются во всестороннем обследовании, включая МРТ, ЭЭГ, ультразвуковое исследование почек, сердца, консультации окулиста (исследование глазного дна), дерматолога и обязательно генетиков.

Специальной терапии при ТС не существует. Противосудорожное лечение проводится обязательно, особенно надо учитывать, что наличие генерализованных эпилептических приступов ведет к утяжелению больных с ТС. При наличии инфантильных спазмов рекомендуется введение кортикостероидов. В отдельных работах приводятся описания хирургического удаления туберкул мозга с последующим приостановлением эпилептических приступов.

Рекомендуется обязательное генетическое изучение семьи для предсказания возможности повторных случаев ТС. Если один из родителей имеет признаки ТС, то риск возможности последующего рождения ребенка с ТС увеличивается. В случае присутствия в семье у родителей физических признаков ТС вероятность рождения ребенка с ТС увеличивается до 1:10.

Продолжительность жизни у лиц с ТС иногда приближается к популяционной. Лица с ранним началом и наличием тяжелых эпилептических приступов умирают до 29 лет. Приводим клиническое наблюдение.

Большая Д., 6 лет. Родилась от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды в срок, физиологические. Масса тела 3600 г, длина 52 см. Закричала сразу. К груди приложена на 2-е сутки, сосала активно. Из роддома выписали на 6-й день. В грудном, раннем детском возрасте росла беспокойной, находилась на грудном вскармливании, прибавляла в массе тела, хорошо переносила прикорм. Раннее моторное развитие с отставанием: голову держала с 3 мес, села к 8 мес, пошла в 1 год 4 мес. Не гулила, лепет к 12 мес, первые слова после 1,5 года, фразовая речь с 2,5 года. Выделяла мать, но могла лежать одна в кроватке, игрушками интересовалась мало. В 8 мес внезапно возник приступ клонических, затем генерализованных судорог с потерей сознания. В последующие 7 мес (до 15 мес жизни) приступы повторялись 1—2 раза в неделю. Затем они изменились, стали преобладать кивки, абсансы. Частота их достигала 3—4 раз в сутки. С 9 мес наблюдалась невропатологом, получала противосудорожную терапию без видимого эффекта. Со времени появления приступов психическое развитие ребенка замедлилось.

После 2 лет стала еще более беспокойной, капризной, подолгу помнила обиды, с трудом переходила от одного вида деятельности к другому. К детям не стремилась, редко играла с игрушками, могла сидеть, устремив «пустой» взгляд в пространство. При попытках матери вовлечь ее в игру становилась агрессивной, злобной. С 3 лет периодами бегала из угла в угол по комнате или раскачивалась сидя на стуле. После 5 лет нарушился сон, подолгу не могла заснуть, часто пробуждалась ночью или вообще не спала ночами. Наряду с тем, что словарный запас пополнялся медленно, периодами совсем не пользовалась речью как средством общения, замолкала. В это время была малоподвижной, подолгу лежала в однообразных позах. Эпилептические приступы повторялись. Нарастало отставание в развитии. В 6-летнем возрасте поступила в НЦПЗ РАМН.

Психический статус. В кабинет введена матерью, не отпускала ее от себя, сопротивлялась осмотру. Не смотрит в глаза собеседнику. Речь фразовая, бедная с грубыми аграмматизмами, периодами эгоцентрическая. Есть понимание простой обращенной к ней речи. Целенаправленная деятельность, психическая активность, побуждения нарушены. Резко снижены память, внимание. Наряду с плохим развитием мелкой моторики сохраняются атетозоподобные движения в пальцах рук. Интеллект снижен.

Соматический статус: девочка правильного телосложения, повышенного питания. В области спины, поясницы множественные депигментированные пятна, кожа шершавая. На Щеках, носу плотная розово-красная сыпь.

Неврологический статус: череп гидроцефальной формы, легкая лицевая асимметрия, мышечный тонус не изменен.

На ЭЭГ: полиморфные медленные и островершинные колебания высокой амплитуды, гипервентиляция усиливает выраженность медленных колебаний с тенденцией к образованию билатеральных вспышек 0- и Д-волн.

Диагноз: туберозный склероз.

Назначена терапия депакином в сочетании с ноотропами, аминокислотами.

Таким образом, данное наблюдение демонстрирует вариант умственной отсталости при туберозном склерозе с аутистическиподобными расстройствами.

Синдром Дауна с аутистическиподобным синдромом.

Синдром Дауна (СД), или трисомия по 21-й хромосоме, характеризуется задержкой умственного развития, которое в небольшом числе случаев сочетается с нерезко выраженными аутистическими подобными симптомами [Gillberg Ch., 1986].

Трисомия по 21-й хромосоме встречается в 90 % случаев, в 5 % случаев имеет место транслокация между 21-й и 14-й хромосомами. В 90 % случаев эта мутация новая, но часть родителей детей с СД имеют сбалансированную транслокацию, что резко увеличивает риск возникновения заболевания у потомства. Изредка утраивается не вся хромосома, а только фрагмент (22.1—22.2) ее длинного плеча (21. q).

В редких случаях наблюдается мозаицизм — существование двух линий клеток — нормальных и с трисомией, причем пропорции их различаются у разных детей. Как правило, такие дети имеют меньшую степень нарушений.

До сих пор неясно, каким образом хромосомные изменения приводят к фенотипическим проявлениям заболевания. Имеются индивидуумы с физическим фенотипом СД, но без интеллектуальных нарушений, у которых не обнаруживаются хромосомные аномалии.

Диагноз СД базируется на анализе физических проявлений и хромосомном анализе. У больных должен определяться уровень тиреоидных гормонов, проводиться офтальмологическое, отоларингологическое, аудиометрическое и кардиологическое исследования.

Распространенность СД составляет 1—1,2 случая на 1000 новорожденных, 0,5—0,6 случая на 1000 матерей моложе 20 лет, 1 случай на 1000 матерей до 30 лет, 10 случаев на 100 матерей до 49 лет [Rogers P., Coleman M., 1992].

Большинство детей доживают до зрелого возраста [Dupont A. et al., 1986].

Данных о распределении по полу пока нет.

Больным с СД свойствен специфический физический фенотип, определяемый следующими стигмами дизонтогенеза. Дети небольшого роста; при рождении часто имеют низкую массу тела (до 2500 г). Окружность головы уменьшена. Лицо плоское, монголоидный разрез глаз, широкая переносица, нос короткий, изредка наблюдается пятнистая окраска центральной части радужки; нередко катаракты, страбизм. Язык большой, исчерченный, рот полуоткрыт. Уши небольшие, прилегающие. Кисти широкие, пальцы короткие, мизинцы искривленные; чаще на ладонной поверхности одной кисти руки поперечная борозда. Встречаются дефект атриовентрикулярной перегородки (в 15 % случаев) и дуоденальный стеноз. Часто обнаруживается мышечная гипотония.

В 1/3 случаев у лиц с СД обнаружена выраженная умственная отсталость (IQ<45—30), в 1/6 случаев — умеренная и легкая степень УМО (IQ<70—50), в остальных случаях — средняя степень УМО (IQ<50—45) [Fryns J. et al., 1984]. У небольшого числа индивидуумов наблюдается IQ выше 75, но в этих случаях обычно имеет место мозаицизм [Fischler K. et al., 1976].

На ранних этапах развития обычно обнаруживается легкая задержка умственного развития, которая к 2—4 годам становится более выраженной [Carr J., 1970; Gillberg Ch., 1986].

У некоторых детей с СД обнаруживаются аутистические симптомы в поведении, в отношении происхождения которых нет ясности.

Аутистические расстройства выступают после 2—4 лет, когда обнаруживается выраженная отрешенность, затруднения в общении, уход от сверстников. В примитивной деятельности возможен стереотипный повтор одних и тех же актов. Во время укладывания спать больные дети периодически принимают «эмбриональную» позу, «позу ежа». В дневные часы особым образом манипулируют с игрушками, подносят их близко к глазам, подбородку, ударяют ими по подбородку, сосут язык. Выраженность аутистического синдрома невелика. В пальцах рук не обнаруживается моторных стереотипии. Эмоциональные реакции на близких нивелированы соответственно уровню развития ребенка. В поведении нет разноплановости, отмечается равномерное отставание в развитии всех функций.

У этих больных преимущественно в препубертатном, пубертатном и более поздних возрастных периодах возможны аффективные расстройства. Гипомании протекают с расторможением примитивных влечений, депрессии с тревогой, элементарными обманами.

Диагноз основывается на обязательном учете особенностей физического фенотипа, свойственного СД, и данных хромосомного исследования. Рекомендуют проводить повторный хромосомный анализ к 10 годам жизни.

Дифференциальный диагноз на поздних стадиях развития проводят с болезнью Альцгеймера.

Следует обратить внимание на высокий риск ВИЧ-инфекции и гепатитов В у этой группы больных.

С раннего возраста, со времени первой диагностики, таким больным предлагаются медико-коррекционные программы [Rogers P., Coleman M., 1992]. Специфической терапии при СД нет.

В нарушениях поведения у детей с СД важное значение придается гипотиреозу, поэтому рекомендуют изучать уровень тиреоидина и корректировать его терапией. Однако до сих пор не доказано, что введение гормона щитовидной железы повышает интеллектуальные способности лиц с СД.

Больных с СД пытались лечить различными сочетаниями витаминов, минералов, гормонов и ферментов. Предельно завышенные дозы этих соединений не способствовали улучшению умственного состояния и функционированию других систем организма этих детей.

Нашедшая в последнее время широкую поддержку пластическая хирургия лица, включающая клиновидную резекцию языка, также не оправдала надежд на улучшение речи и языкового развития у детей при СД.

Без видимого эффекта у них применялись психостимуляторы и церебролизин. При наличии аффективных, психотических расстройств прибегают к небольшим дозам нейролептиков и антидепрессантов. Таким образом, пока не существует лекарств или методов лечения, способных улучшить общее состояние детей с СД.

Последние исследования в области молекулярной биологии подтверждают гипотезу о том, что главный эффект наличия дополнительной 21-й хромосомы в организме людей с СД состоит в увеличении рибонуклеиновой кислоты.

При рассмотрении патогенеза при СД предполагают, что тип деменции при СД близок деменции Альцгеймера [Gualtieri S., 1989]. У больных с СД обнаруживаются сухость кожи, истончение волос, проявления невропатии на 3—4-м десятилетии жизни. Морфологические изучения тканей мозга при СД обнаруживают экстрацеллюлярные расстройства, амилоидоз, изменения нейронов, межклеточных нейрофибрилл, характерных для болезни Альцгеймера [Wisniewski K., 1983]. Известно, что при СД мозг, мозжечок и темпоральные доли мозга — уменьшенных размеров [Jernigan I. et al., 1989]. Микроскопические исследования обнаруживают редукцию клеток коры большого мозга [Ross M. et al., 1984]. По предположительным данным, при СД шипики на апикальных дендритах редуцированы [Padilla M., 1976]. Ранние признаки сенильной деменции при СД обнаруживаются к 50—60 годам (в 75 % случаев). Состояние определяется личностными расстройствами, утратой ранее устойчивых навыков опрятности, аффективной лабильностью, страхами, нелепым поведением. Эти состояния обычно утяжеляются в связи с присоединением эпилептических приступов, явлений паркинсонизма.

Приводим историю болезни больной с СД.

Больная А., 8 лет 2 мес От 1-й, единственной беременности (матери 34 года). Беременность протекала без патологии. Роды в срок, быстрые. Масса тела 2400 г, длина 37 см; считалась доношенной. При рождении окружность головы 34 см, затылок и лицо уплощены, уши маленькие, монголоидный разрез глаз, нос маленький, «кнопка», рот небольшой, язык увеличен, выступает изо рта. Шея короткая. Руки в кистях широкие, на коже правой ладонной поверхности поперечная складка, мизинцы кистей рук латерально искривлены.

Диагноз СД поставлен в роддоме. Мать от ребенка отказаться не захотела.

Психомоторное развитие: голову держит с 3 мес, сидит после 8 мес, ходит с 14 мес. Руление к 6 мес, первые слоги — «ма...» после 12 мес. Росла спокойной. На мать реагировала, после полугода отличала ее от окружающих, следила за ней, издавала простые звуки типа «аа...». Appetit был достаточный.

Диагноз подтвержден: трисомия по 21-й хромосоме. Кардиальных аномалий не выявлено.

После становления ходьбы обращала внимание на окружающих; подведенная к детям, могла постоять рядом, игры не организовывала, детям не подражала. Игра была однообразная, вертела игрушки, куклу, перекладывала их с места на место, сюжетной канвы не было.

В 3,5 года заметно отставала в развитии от сверстников. Речь — отдельные слова. На вопросы не отвечала, сама могла попросить конфету, игрушки, используя глазную и жестиколяторную реакцию, либо издавала звук «ы...». Навыками самообслуживания не владела. Тонкие моторные акты были развиты недостаточно. Игра оставалась на уровне манипуляций с игрушками, однообразного характера. С детьми не играла. Отставала в развитии на 2 возрастных порядка.

Катамнез: 5 лет 7 мес. Речь — произносит отдельные слова бытового содержания. Игры сюжетной нет. Интересы к детям не выказывает. Ушло обоюдное взаимодействие с матерью и другими членами семьи.

Бездеятельна. Общается только при необходимости и побуждениях со стороны родных. Иногда при попытке вступить с ней в общение становится агрессивной и стремится уйти.

Катамнез: 8 лет 2 мес. В интеллектуальном развитии отмечено незначительное продвижение. Стала лучше понимать обращенную к ней речь. Освоила больше слов. Однако знаниями почти не пользуется, на вопросы преимущественно не отвечает, не выполняет требования, которые в редкие, «лучшие», дни может выполнить. Бездеятельна. По-прежнему избегает детей.

Попытки начать обучение оказались безуспешными из-за выраженного негативизма, отказных реакций при желании наладить с ней общение. Задания учителя не выполняет. В группе сторонится других детей. При активном побуждении иногда в состоянии выполнить нужное действие, выбрать кубики, удержать карандаш; при этом легко пресыщается, становится злобной, может ударить педагога.

Речью пользуется в случае острой необходимости. Предпочитает сама брать привлекающие ее внимание вещи, пищу. Иногда вертит предметы, игрушки в руках, перекладывает их из руки в руку, подносит к лицу, лижет. Навыками самообслуживания овладела, но иногда отказывается от их выполнения. К родным безразлична, избегает ласк, сердится и уходит, если мать пытается ее обнять. Иногда бывает капризна, плачет, кричит, особенно когда ее побуждают к деятельности, заставляют выполнять туалетные действия. Чаше неопрятна. Ест неряшливо. Отказывается от новых видов пищи.

Этот случай иллюстрирует СД, сочетанный с аутистическими расстройствами. Уровень умственной отсталости выраженный, IQ ниже 40. Обследуемая не использует навыки, речь, которыми владеет. Поэтому можно предполагать наличие частичного мутизма. Общение с окружающими у нее отсутствует, имеют место отрешенность, стереотипный характер игровой деятельности и негативное отношение к любому воздействию и попыткам вовлечь ее в занятия. Перечисленные признаки позволяют думать об аутистическоподобном синдроме у ребенка с СД. Надо отметить, что аутистические формы поведения встречаются не у всех детей с СД. Остается неясным, что лежит в основе аутизма при СД: коморбиден ли аутизм с СД или он является следствием тяжелого повреждения тех же структур мозга, что и при синдроме Каннера.

Таким образом, клинические и эпидемиологические исследования предполагают, что существует определенная, в достаточно сильной степени выраженная взаимосвязь с аутизмом целого ряда расстройств хромосомного и обменного генеза.

На раннем этапе течения заболевания у этих детей ставится диагноз «аутизм». Нозологическая диагностика этих состояний запаздывает, точный диагноз устанавливается отставленно, только после генетического, неврологического и клиничко-динамического психиатрического изучения. Атипичный аутизм в них представлен так называемыми аутистическоподобными расстройствами, коморбидными с умственной отсталостью. Аутистическоподобные расстройства не идентичны классическому аутизму, хотя по ряду параметров сходны. В этом обнаруживается эквивалентность, рациональность реагирования центральной нервной системы.

Ряд других, не рассмотренных в данной работе аутистическоподобных состояний при хромосомных аномалиях, нейрофиброматозах, гипомеланозах, Сотое-, Вест-, Мебиус-, Вильямс-синдромах, гипотиреоидизме, врожденных эмбриопатиях, мышечной дистрофии Дюшенна и других заболеваниях нуждаются в их тщательном исследовании.

Дальнейшее изучение аутистическоподобных расстройств приблизит нас к пониманию патогенеза аутизма разного происхождения.

Синдром Ретта.

Синдром Ретта выделен из группы недифференцированного аутизма, или ранней злокачественной шизофрении [Rett A., 1965, 1966]. Позже, независимо от этих публикаций, шведский [Hagberg B., 1980] и японские [Ishikawa A. et al., 1978] исследователи представили клиничко-психопатологическое описание синдрома Ретта, отметив стадийность течения. Последующие авторы [Olsson B., Rett A., 1990; Percy A. et al., 1990; Akesson И. О. et al., 1992, 1996; Kerr A., 1992; Fagerman A., Larsson G. et al., 1996] дополнили эти данные рядом новых клинических фактов. Выяснилось, что синдрому Ретта присущи гиперактивность, не только «моющие» движения кистей рук, но и другие моторные стереотипии, утрата способности к хватанию, удерживанию предметов в руках, судорожные расстройства, снижение сенсомоторного уровня развития до 4—6-месячного возраста. Такие авторы, как S. Budden (1993), B. Rimland (1987), стали относить этот синдром к тяжелым неврологическим расстройствам.

В отечественной детской неврологии первый расширенный обзор по синдрому Ретта приведен И. А. Скворцовым и соавт. (1992); в детской психиатрии первые собственные клинические наблюдения синдрома Ретта даны В. М. Байтной, Н. В. Симашковой и соавт. (1992, 1993, 1994). 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 — не нейродегенеративное прогрессирующее мозговое поражение, а скорее генетическое нарушение развития мозга, и связывают синдром Ретта с нарушениями в X-хромосоме. До 1990 г. считалось, что синдром Ретта поражает только девочек [Annvert M. et al., 1990]. В последние годы появились единичные публикации [Philippart M., 1990; Zappella M., 1990], в которых представлено описание лиц мужского пола с синдромом Ретта.

Появились сообщения об атипичном синдроме Ретта у девочек с трисомией по 21-й хромосоме, с делецией короткого плеча 3-й и 13-й хромосом и др. [Eatshaugh P., Leonard H., 1996; Wahlstrom J. et al., 1996, и др.]. Описан ряд семейных случаев синдрома Ретта: конкордантных по синдрому Ретта сибсов, монозиготных и dizиготных близнецов [Tariverdian G. et al., 1987]. Попытки создать единую генетическую модель синдрома Ретта пока остаются безуспешными. Наиболее принята гипотеза А. Clarke (1993) о генетической передаче синдрома Ретта, однако в таких случаях мутантный ген по X-хромосоме приводит к летальности мальчиков. Вместе с тем в крупных генеалогических исследованиях, проведенных в Швеции, была показана возможность передачи синдрома Ретта по отцовской линии [Akeson H. O., Hagberg B. et al., 1992], что представляет проблему для модели, предложенной А. Clarke (1993). Некоторыми другими авторами [Buchler E. et al., 1990] высказано предположение о наличии аутосомного локуса, взаимодействующего с X-хромосомой.

В ряде работ [Gillberg Ch. et al., 1990] обнаружены сочетания синдрома Ретта и состояний с аутизмом у родственников больных детей, а также выявлены синдром Аспергера и нервная анорексия у родственников больных, страдающих синдромом Ретта [Gillberg I. C. et al., 1994]. Эти данные позволяют предположить, что, возможно, синдром Ретта имеет не только классический, но и иной фенотип. Последние генеалогические исследования семей детей с синдромом Ретта выявили кровное родство и общность географического происхождения для них [Akeson H. O. et al., 1992]. Это послужило основанием высказать предположение, что классический, «ядерный», синдром Ретта и атипичный синдром Ретта имеют общую генетическую основу в виде генной мутации в X-хромосоме и, возможно, в паре аутосом [Akeson H. O. et al., 1992; Akeson H. O., 1996; Zhang Z. et al., 1996].

Патогенетические механизмы при синдроме Ретта также остаются недостаточно изученными. У детей с синдромом Ретта установлено уменьшение мозга до 850 г [Armstrong D., 1992]. Уменьшение массы мозга ряд авторов связывают с бедностью развития ветвления дендритов, скучиванием плотных клеток и наличием маленьких клеток. Цитоморфологические исследования при синдроме Ретта [Belichenko P. V. et al., 1996] показали отсутствие тяжелых патологических изменений в энториальной коре, неостриатуме и паллидуме, а также отсутствие больших цитоархитектонических отклонений в виде утрат клеточных полей. Эти факты также позволили подтвердить предположение, что синдром Ретта скорее не нейродегенеративное расстройство, а следствие неожиданной остановки развития мозга на определенной «инфантильной» стадии. Авторы полагают, что ограничения развития мозга могут приводить к вторичным отклонениям в архитектонике дендритов. Если в норме возникают синаптические контакты на пирамидных клетках, то при синдроме Ретта они либо редуцируются, либо не формируются вовсе. В связи с этим утрачивается возможность для нормального постнатального созревания мозга.

В пользу последнего предположения служат выявленные указанной выше группой авторов «особые оголенные» бесшипиковые места на дендритах. Эти отклонения в дендритах также могут быть вторичными изменениями, обусловленными абберациями специфических кортикальных афферентаций, что ведет к дальнейшему нарушению развития мозга. В редких иммунологических исследованиях при синдроме Ретта [Fiumana A. et al., 1996] показано, что независимо от возраста и стадии болезни возможна связь между аутоиммунными реакциями и неврологическими отклонениями у детей с синдромом Ретта. По предположениям авторов, вероятно, несколько разных факторов вызывают аутоиммунный каскад, действующий на генетически определенный субстрат. В отдельных работах [Armstrong D. et al., 1996] заподозрили при синдроме Ретта возможность отсутствия или недостаточность различных нейротрофических факторов в ЦНС.

Распространенность синдрома Ретта — 1 случай на 10 000 девочек [Hagberg B., 1993]. Эти данные скорее представляют частоту распространенности синдрома Ретта на клиническом материале, а не в популяции. Вполне вероятно, что у части больных с синдромом Ретта диагностируют «детский аутизм»; ряд стертых атипичных случаев пока трудно определимы и находятся в группе умственной отсталости (УМО).

Распределение по полу. Существует представление, что синдром Ретта возникает у девочек, однако в литературе описаны отдельные случаи расстройств, сходных с синдромом Ретта, у мальчиков, и пока вряд ли можно говорить, что синдрома Ретта не бывает у мальчиков [Hagberg B., Gillberg Ch., 1993].

В $4/5$ случаев у матерей детей с синдромом Ретта отмечены нормально протекавшие беременность и роды, в $1/5$ случаев наблюдалась легкая пре- и перинатальная патология. Раннее (до 6—16 мес жизни, редко позже) развитие умственной и моторной деятельности в половине случаев было нормальным, в другой половине выявлена легкая (на 2—3 мес) задержка в становлении крупных моторных актов. Отмечаются экстравертированность, эмоциональная живость, социальная направленность у этих детей.

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 от нескольких месяцев 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. Поведение становится беспокойным. 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 назад, за спину и т. д. Перечисленные движения совершаются непрерывно или с небольшими интервалами, насильственно, прерываются только при удерживании или во сне. Пропадает способность захватывать и держать в руках предметы. Насильственно вложенные в руку игрушки выпадают. Из-за постоянно производимых моющих движений у детей в области II и III фаланг большого и указательного пальцев и I—II пястных костей кистей рук появляется гипертрофия мышц. Наблюдается заметная атрофия мышц IV—V пальцев рук и соответственно областей пястных костей. Отмечается экскориация кожных покровов. Походка приобретает атактический характер, при ходьбе дети широко расставляют ноги, пошатываются. Наблюдается мышечная дистония с легким переходом от атонии к гипертонии. Позднее во всех мышечных группах ног (до бедер) обнаруживаются признаки легкой атрофии, рекурвация в суставах. Последнее приводит к частому спотыканию, утрачивается способность к спуску с лестницы, в $1/3$ случаев — к ходьбе. Далее отмечается более заметная атрофия мышц стоп и голени по типу «носков», синюшность их кожных покровов и повышенная зябкость конечностей. Обедняются туловищные движения, голова «втягивается в плечи», формируется сколиоз, кифосколиоз. Дети теряют способность менять положение тела, не могут сесть, встать из положения лежа. Общение сменяется отрешением. Сохраняющаяся у детей глазная реакция, слежение легко истощаются; нередкими бывают гримасничанье, нахмуривание бровей, зажмуривание глаз. Утрачивается способность жевать твердую пищу, наблюдается переход к сосанию. Выраженность аутистического отрешения характеризуется изменчивостью с временной аутохтонной тенденцией к кратковременному общению. Эмоциональное отношение к родным сохраняется. Дети не отстраняются от ласк, могут прильнуть к матери. Поведение сохраняет однообразно-монотонный характер. У детей меняется дыхание, на фоне обычного ритма дыхания возникает 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. На этом этапе насильственные движения в кистях рук протекают с меньшей силой, частотой и напряжением, приобретают прерывистый характер. Тогда уже у ряда детей появляется крупноразмашистый тремор рук, головы, усиливающийся при выполнении направленных движений, вернее, попыток к их выполнению. У ряда больных сохраняются расстройства дыхания. В половине случаев от числа наблюдаемых больных 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 ознобopodobными симптомами, дрожью всего тела, наступающими во сне, независимо от времени сна (дневного и ночного). В ряде случаев гиперкинез в группах мышц плечевого пояса протекает по типу учащенных разрядов, что отдаленно напоминает приступы фокальной эпилепсии, без потери сознания. Отмечается практически полная утрата речи. Лишь у отдельных детей сохраняются единичные слова, слоги.

В этом периоде болезни иногда улучшается понимание рецептивной речи, элементарных жестов. Деятельность у этих детей 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 аутохтонно 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 деменцией с утратой речи, ходьбы, жевания, нарушениями глотания с поперхиваниями, приемом только жидкой пищи, расстройствами навыков. Обнаруживается спастическая ригидность с наибольшей выраженностью в конечностях. Нет «моющих» движений. Преобладают неврологические расстройства, развертываются симптомы спинальной атрофии.

Такое развитие синдрома Ретта относится к классическому («ядерному») его виду. Теперь уже ясно, что есть самые разные подварианты синдрома Ретта с отклонениями от указанного вида формирования болезни. Вкратце остановимся на них. Прежде всего имеет место синдром Ретта, начинающийся с рождения (врожденный синдром Ретта), в остальном с прежней типичной или несколько вариативной стадийностью болезни.

Обнаружен синдром Ретта с неполным проявлением отдельных стадий болезни: с острым началом регресса, более короткими по времени другими стадиями болезни и быстрым распадом моторных функций, утратой ходьбы.

Есть, напротив, течение синдрома Ретта со спутанными стадиями, молниеносным присоединением эпилептических приступов и вместе с тем как бы приостановкой в последующем злокачественного течения.

Также отмечены подвиды синдрома Ретта 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, атрофии. Такие больные доживают до 40—50 лет.

Описаны случаи синдрома Ретта, коморбидные с нарушениями по 21-й, 13-й и другим хромосомам; делецией 13-й хромосомы, q 12.1 и q 21.2, обнаруженных с помощью цитогенетического анализа [Herder G. A., 1996].

Все эти случаи синдрома Ретта отнесены к так называемым **атипичным** его формам, существование которых к настоящему времени является признанным фактом. Знание этих вариантов синдрома Ретта очень важно для диагностики, прогноза и подбора терапии. В диагностическом аспекте всегда трудно разграничивать синдром Ретта с детским аутизмом, в особенности при затяжной аутистической стадии. Синдром Ретта с быстрым ранним появлением эпилептических приступов трудно различим с эписиндромом и эпилепсией. Возникает необходимость тщательной дифференциальной диагностики с мукополисахаридозами, при которых нередко похожие симптомы типа стереотипии в моторике и умственного недоразвития. На поздних стадиях синдром Ретта нуждается в дифференциации с УМО разного генеза, дефектными, постприступными состояниями при инфантильном психозе (ранней детской злокачественной шизофрении). На последней остановимся более подробно.

Общими для больных с синдромом Ретта и инфантильным психозом были следующие феномены: аутохтонное начало заболевания; возраст начала болезни в 8—30 мес жизни; быстрое присоединение регресса всех форм психической деятельности; некоторое ослабление болезни в середине второго физиологического возрастного криза.

Различными в этих двух группах патологических состояний были следующие феномены: половой состав групп; глубина проявлений регресса (тяжелый регресс моторной, речевой сфер деятельности при синдроме Ретта; менее выраженный регресс этих же сфер при инфантильном психозе).

Больным с синдромом Ретта свойствен более тотальный распад речи. Для больных с инфантильным психозом оказались более характерными нарушения в ассоциативном процессе, тенденция к эгоцентрической речи и частичное сохранение ее понимания. При синдроме Ретта в первую очередь страдала моторная сторона речи, сенсорная сохранялась более длительный срок. Однако в дальнейшем наблюдался полный распад речи, чего никогда не обнаруживалось при инфантильном психозе.

Больным с инфантильным психозом присуще переслаивание моторных формул, соответствующих возрасту, с более ранними архаическими моторными стереотипиями, характерными для первых недель жизни ребенка, при сохранении способности к эволютивному усложнению моторных актов. У детей с синдромом Ретта наряду с появлением физиологически более древних моторных формул наблюдались нарушения моторики, свойственные конечным этапам тяжелых органических заболеваний ЦНС (грубый прогрессирующий распад моторных формул с мышечными атрофиями, нарушениями дыхания, жевания, глотания, удерживания предметов, утратой ходьбы).

Эмоциональная сфера у больных с инфантильным психозом поражалась более грубо, распадались связи с родными, отставало формирование эмоциональных контактов. У детей с синдромом Ретта на фоне тотального распада всех сфер деятельности длительное время сохранялись эмоциональная адекватность, привязанности.

В структуре аутизма при инфантильном психозе наиболее специфичным оказался диссоциированный характер функционирования всех сфер деятельности ребенка. При этом нарушалась иерархия всех функционирующих систем, без физиологического, как в норме, вытеснения ранних форм реагирования более поздними, высшими — в когнитивной, речевой, моторной и эмоциональной сферах. При синдроме Ретта в основе аутизма, по-видимому, лежат как неуточненные причины, так и насильственная деятельность, которая ведет к затормаживанию всех других видов направленной деятельности. В этих случаях возникающее отрешение с аутизацией в поведении лишь поверхностно напоминает аутизм при инфантильном психозе и с течением болезни аутистические проявления сглаживаются. Таким образом, сравнительное клинико-психопатологическое изучение больных с наиболее тяжелыми формами аутизма показало, что всем аутистическим синдромам в круге инфантильного психоза и синдрома Ретта оказались свойственны: аутистическое поведение, качественное повреждение вербальной и невербальной коммуникации, моторные расстройства. Структурное сходство перечисленных психопатологических проявлений позволяло во всех случаях диагностировать первазивные расстройства (по МКБ-10, 1994). Приводим следующее наблюдение.

Большая Д., 1988 года рождения. Родилась от нормально протекавшей беременности; роды в срок. Психомоторное развитие на первом году жизни близко к возрастной норме. Руление с 4 мес, лепет с 8 мес, первые слова — после года. Приблизительно после полутора лет пропало общение с матерью, стала безразличной, исчезла речь. В кистях рук появились потирающие движения, стала бить себя по подбородку, во время ходьбы пошатывалась. Остановилась в психическом развитии, перестала играть, игрушки в руках не удерживала. Постепенно перестала ходить, предпочитала сидеть. После 3 лет появились эпилептические припадки.

В 4 года 11 мес диагностирован синдром Ретта. Объективно: речи нет, издает отдельные невнятные слоги, звук «га». Глазная реакция сохранена, но легко истощается. Сидит с округленной спиной, кифосколиоз. Поднимается с помощью, самостоятельно не ходит. Совершает «моющие» движения кистями рук. Периодами капризна, дисфорична. Периодически скрипит зубами. Дыхание периодически прерывается апноэ, которому предшествует учащение дыхания. Туалетные навыки утрачены. Отмечаются малые эпилептические приступы.

В неврологическом статусе: череп микроцефальной структуры, асимметрия оскала. Кисти ластовидные. Варусная установка стоп. Проксимальная гипотония мышц верхних и нижних конечностей. Слюнотечение, нарушение жевания. Подволакивает обе ноги. Не захватывает и не удерживает предметы в руках, нарушена тонкая моторика кистей рук. Общая дискоординация движений. Сенсомоторная дисфазия. На ЭЭГ — очаги эпиактивности.

Проведен курс терапии церебролизином (метамерное обкалывание по Осипенко — Скворцову).

Катамнез: 5 лет 4 мес. После курса терапии отмечена стабилизация в состоянии. Поднятая из положения «сидя», ходит с поддержкой за руку. Сохраняются «моющие» движения в кистях рук, но протекающие с меньшей частотой и продолжительностью. Улучшилось внимание, стала прислушиваться к зову.

Выровнялось настроение. Купировались эпилептические приступы (на ЭЭГ положительный сдвиг в виде исчезновения очагов эпиактивности). Сохраняются насильственные выкрики.

Данные психологического обследования: интеллектуальное развитие неравномерное, соответствует возрасту 7—12 мес. Глазное слежение сохранено. Слуховое внимание недостаточное, истощаемое. Экспрессивная речь на лепетном уровне. Понимание отдельных бытовых просьб на уровне 12 мес. Игрушки захватывает, но не удерживает. Картинками не интересуется, не узнает на них отдельные предметы.

Неврологический статус. Микроцефальная структура черепа. Общая гипотония мышц. Сидит с округлой спиной. Совершает «моющие» движения кистями рук. Сухожильные рефлексы повышены. Туловищная атаксия. Сенсомоторная афазия. Энурез. Атаксия статическая, динамическая.

Катамнез: 7 лет 4 мес. Психический статус (после третьего курса терапии церебролизином). Внимание можно привлечь. Обращенную речь элементарно-бытового уровня понимает. Возникают попытки к элементарному общению на интонационно-фонематическом уровне, произносит несколько первых слогов, слов. Менее истощаема, улучшилось слежение за предлагаемыми картинками. Может следить за детскими передачами по телевидению.

Насильственные движения в кистях рук видоизменились: слабовыраженный компонент потирания рук сохраняется, другие стереотипные движения типа «битья по подбородку», «поднесения рук к груди» — исчезли. Насильственные движения уменьшились. Дольше удерживает предметы в кистях рук (несколько секунд). В вертикальном положении стала устойчивой, атаксия несколько нивелировалась. Сколиоз сохраняется. Стопы ног теплые и менее синюшные. Нет нарастания атрофии в нижних конечностях. Ест сама, глотает и пережевывает твердую пищу. Приступов с потерей сознания нет.

Психологическое обследование. Обнаруживается неразвитость психических функций: крупная моторика на уровне 2 лет, мелкая — на уровне 12 мес. Речи нет. Социальное общение — на уровне 18 мес, интеллектуально-мыслительные операции — 8—12 мес, игра — 12 мес. Освоены туалетные навыки. Формируется индивидуальное отношение к бабушке, оживилась эмоциональная сфера.

Логопедическое обследование: остановка речевого развития.

Генетическая консультация. Диагноз синдрома Ретта подтвержден (X-сцепленное рецессивное наследование). На фоне проводимого лечения отмечается положительная динамика.

Неврологическое обследование. Мышечный тонус диффузно снижен. Сухожильные рефлексы D>S. Стереотипные движения в кистях рук в виде постукивания и похлопывания ладонью о ладонь. Ходит самостоятельно.

ЭЭГ-исследование. Изменения резидуально-органического характера; эпилептических знаков нет.

Катамнез: 9 лет. Психический статус. Сохраняются проявления глубокого умственного недоразвития с отставанием на 7 возрастных порядков. Речь — преимущественно в виде невнятных звуков дослогового уровня, есть элементы лепета. Рецептивная речь на уровне понимания приказов, слов. Глазное слежение — активное, фиксирует взгляд на игрушках, работающем с ней человеке. Разглядывает предложенные картинки. Вложенные в руки предметы удерживает недолго. «Моющие» движения видоизменены, периодически аутохтонно затухают и несколько секунд ребенок может держать кисти рук в расслабленном состоянии. Руки на ощупь теплые. Эмоциональная сфера соответствует уровню умственного развития, не отвергает тактильного контакта, оживляется на ласку бабушки, матери, возникает вегетативная реакция, улыбка.

Неврологический статус. Мышечный тонус диффузно снижен. Сухожильные рефлексы снижены, D>S. Ходит самостоятельно. В кистях рук сохраняются абортивные манеризмы в виде сжимания кистей рук в кулаки; «моющие» движения исчезли. Восстановлена и сохраняется ходьба без явлений атаксии, доступны приседание и подъем с легкой поддержкой. Сколиоз сохраняется.

Консультация логопеда: сенсомоторная дисфазия.

ЭЭГ-исследование: α -ритм 7—8 кол/с; выраженность (3-ритма незначительная, 0-волны — множественные; β -волны — единичные. Эпилептические комплексы отсутствуют. Реакции на ритмический свет нет. Межполушарная асимметрия не зарегистрирована.

Заключение. Состояние больной можно отнести к стационарной стадии синдрома Ретта. Его определяют тяжелое умственное недоразвитие, недоразвитие речи, остаточные движения в кистях рук. Сниженная активность и ограниченность в общении объясняются не столько аутистическими формами поведения, сколько тяжелым умственным недоразвитием. Сохраняются гипотония, кифосколиоз, бедность побуждений.

Начало болезни, типичное для синдрома Ретта, пришлось на возраст 18—20 мес жизни, характеризовалось регрессом навыков, аутистической отрешенностью. Далее наступила стадия распада, которую определяли исчезновение речи, нарушение походки, атаксия, утрата ходьбы, «моющие насильственные стереотипии» в кистях рук, присоединение кифоза, сколиоза, утрата способности удержания предметов в кистях рук, нарушение дыхания, глотания, распад игровой деятельности, общения, а затем и появление эпилептических приступов. В настоящее время можно говорить о стационарной стадии.

Особенность данного наблюдения состоит в формировании частичного восстановления утраченных функций (ходьбы, удержания предметов, глотания, жевания, навыков опрятности) на фоне терапии церебролизином, массажа, коррекционных занятий (восстановительного обучения). В пользу терапевтической ремиссии данного состояния свидетельствует восстановление перечисленных функций, что не характерно для аутохтонного типа, при котором, как правило, не наблюдается восстановления ходьбы и столь значительной редукции ручных стереотипии, а также оживления в эмоциональной сфере, восстановления лепетной речи. Особенно обращает на себя внимание восстановление моторно-статических функций.

Аутистическиподобные синдромы экзогенного генеза.

Психогенный парааутизм

Психогенный парааутизм впервые описан J. Nissen (1975) у детей 3—4 лет, лишенных матери, воспитывающихся в семье или в детском доме. Это расстройство наиболее оформленно 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.

Еще до J. Nissen в ряде работ уже подчеркивалась возможность тяжелых депрессий, задержек развития под влиянием фактора сиротства [Матейчик З., 1975; Spitz, 1965; Bolby J., 1979, и др.]. В последующих работах убедительно показан широкий спектр расстройств эмоциональной, когнитивной и моторной сфер у детей-сирот [Мещерякова С. Ю., 1982; Гурьева В. А., 1982, 1994; Г. Троселкова М. О. и др., 1995; Проселкова М. О., 1996, и др.]. В этих работах впервые выявлена возрастная динамика депривационных психических нарушений, возникающих с первого года жизни у детей-сирот, воспитывающихся в структуре домов младенца. Обнаружена в 79 % случаев задержка умственного развития, тогда как в детской популяции она не превышает 8—10 %.

Обращаясь к проявлениям дизонтогенеза у детей-сирот, которые наблюдаются в возрасте от 0 до 3—4 лет в домах младенца (при помещении их туда в первые 3—6 мес жизни), подчеркнем следующие его особенности. Прежде всего в клинической картине обращает на себя внимание обедненность эмоционального реагирования на зов, человеческую речь (тихий и громкий голос), новых людей, новую обстановку, игрушки, окружающих детей. В общении со взрослыми дети обычно неактивны, безучастны. У них не возникает первичной реакции на обращение, показ игрушек, даже красочных, ярких и звучащих; отсутствует или резко приглушена ориентировочная реакция. Нет оживления, любопытства, а также страха при появлении новых людей, объектов (одинаково относятся к живому и неживому, не появляется радости ни при виде котенка, ни сладостей). Повторная тактильная, звуковая, зрительная стимуляция помогает выявить у этих детей бедный ориентировочный отклик, глазное слежение вначале без речевого и моторного оживления, а затем, возможно, и с последними реакциями.

Мимические, жестикуляторные, звуковые, общие моторные реакции в комплексе «естественного оживления» задержаны или недоразвиты. Характерна стылость, тусклость в выражении лица и глаз, принимаемых ребенком поз.

Предоставленные самим себе, дети занимаются примитивной однообразной игрой, преимущественно манипулятивного характера, обычно не издавая никаких звуков, т. е. без речевых комментариев. Характерны пассивность в формировании игровых ситуаций, быстрая иссякаемость побудительных мотивов. Отсутствует тенденция к партнерству в игровой деятельности. Нередко используются заместительные двигательные реакции в виде таких привычных движений, как раскачивание, сосание, кручение пальцев рук, волос, одежды, игра в пальцы рук, свойственная обычно очень раннему возрастному этапу. Часты яктация, онанизм, тенденция к самоагрессии. Дети, пребывая в бездействии, принимают характерную позу, сжимаются, опуская голову, приводя руки к груди, прикрывая лицо ладонками рук, и застывают в неподвижности и молчании; взгляд становится отрешенным, ушедшим внутрь. Периодами они лежат в

бездействии на полу, наблюдаются отрешение и как бы застывание в одной и той же позе. Возможно и бесцельное моторное оживление в виде бега, прыжков.

Обращает на себя внимание наибольшая сохранность реакций на тактильные раздражители.

Выявляется суженность программных знаний, прививаемых детям на занятиях с логопедами, дефектологами, воспитателями, отсутствие бытовых знаний, обычно доступных детям даже с задержанным развитием из обычной популяции. Однако имеет место соответственное возрасту владение ложкой и туалетными навыками.

При активной, методичной стимуляции в процессе обучения эти дети оказываются более способными к высокому подражанию, перениманию игровых и других действий, что отличает их от истинных аутистов. У них нет гиперестезии к раздражителям, негативности, парадоксальности в поведении при обучении. Для этих детей не часты явления псевдослепоты, псевдоглухоты при столкновении со зрительными и слуховыми раздражителями. При том, что, как правило, отсутствуют реакции на звуковые, словесные раздражители обычной громкости и силы, но возникают реакции на императивный приказ. Дети равнодушны к смене привычного стереотипа в окружении.

Система мать — дитя у них не формируется; обычно не устанавливается диада с лицом, замещающим мать.

У всех этих детей возникает широкий круг невротических расстройств, преимущественно в соматизированной форме. С большей частотой, чем в популяции, возникают ОРЗ с затяжным течением, диатезы, экземы, нейродермиты.

У них обнаруживаются депрессивные расстройства, сниженное настроение, плаксивость, соматические жалобы, сенестоалгии. Депрессии преимущественно астенического и адинамического типа, которые создают дополнительную основу для дефицитарного, неполноценного эмоционального реагирования.

Выявлена тенденция не только к превалированию, но и к постепенному утяжелению дефицита в развитии эмоциональной, волевой, когнитивной сфер ребенка.

Анализ искаженного дизонтогенеза у детей-сирот, который характеризуется расстройством общения, эмоциональной сферы и социализации, позволяет отнести его к особым, сложным по патогенезу, парааутистическим состояниям. Этот сложный симптомокомплекс к тому же нередко коморбиден с депрессивными, невротическими расстройствами, патологически привычными моторными стереотипиями, действиями.

В динамике онтогенеза ребенка-сироты парааутистический синдром претерпевает изменения, нивелируется депрессия, с запозданием формируется речь, расширяются способности к общению. Ко второму возрастному кризису (6—8 лет) на первый план выступает искажение в личностной структуре, эмоциональная незрелость, ущербность, в меньшей степени сохраняются проявления задержки умственного развития, нередко достигающие по степени выраженности пограничного уровня. В личностной структуре формируются рентные установки. Трудно складываются межличностные связи со сверстниками и взрослыми лицами. Остаются недоразвитыми высшие эмоции (сочувствие, соучастие, сопереживание и др.). Обеднены трудовые установки. Таким образом, формируется дефицитарный тип личности.

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 [Козловская Г. В., 1971; Ковалев В. В., 1978; Матвеев В. Ф., Барденштейн И. М., 1983, и др.]. 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 парааутизма имеет место дефицит социальной, когнитивной, сенсорной, эмоциональной и других форм стимуляции, то в случаях детского аутизма шизофренического спектра предполагается возможность наличия «блокады сенсорных фильтров» [Erlenmeyer-Kimling, 1983]. УМО характеризует тотальное недоразвитие всех психических функций, что создает предпосылки недостаточной информации из внешнего мира.

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

Расстройство этих трех систем лежит в основе патогенеза парааутистического аутизма; депривационный фактор — сиротство — является его причиной. Перечисленный ряд расстройств в неполной мере обнаруживается и при УМО и детском аутизме (ДА).

Дифференциация разных форм аутизма в детстве

Рассмотрим дифференциально-диагностические критерии разных форм аутизма, охарактеризованных в настоящей работе. Всем больным детям из представленных клинических групп на определенных, чаще ранних этапах болезни свойственны аутистическое поведение, нарушение социального взаимодействия с окружающими, расстройства коммуникативности с качественным повреждением вербальной и невербальной функции речи, моторные нарушения, сужение круга интересов с однообразной стереотипной деятельностью. Перечисленные психопатологические феномены послужили основанием у всех этих детей диагностировать наличие аутистических расстройств, что соответствует принятым представлениям об аутизме в разных странах.

Вместе с тем аутистические расстройства эндогенного, хромосомного, обменного, экзогенного генеза в каждой из перечисленных групп имеют свою специфику, преимущественный возраст начала, динамику течения, свой исход, генез. Отсюда больные, страдающие разными видами аутистических расстройств, нуждаются в дифференциации для определения специфики лечения и коррекционных подходов.

Для детского аутизма эндогенного генеза, классического детского аутизма, синдрома Каннера наиболее характерны начало до 3-летнего возраста, асинхронность в развитии основных сфер деятельности ребенка, сходство моторных стереотипии с ранними атетозоподобными движениями в пальцах рук, симптом отталкивания с ходьбой на цыпочках, эгоцентрическая речь, недостаточность и задержанное развитие волевой и эмоциональной сфер, сосуществование ранних и поздних функций в них.

При дифференциации любого вида детского аутизма эндогенного генеза с умственной отсталостью при последней обращает на себя внимание равномерность структуры умственного недоразвития, соотносимость интеллектуального и эмоционального снижения, недоразвитие высших эмоций, соответствие социального приспособления уровню умственного недоразвития. У этих детей поведение отличается монотонностью, ригидностью, в нем, как правило, нет вычурности, парадоксальности.

Для детского аутизма (процессуального генеза) при ранней детской шизофрении и инфантильном психозе свойственно становление аутистических симптомов между 1 и 2,5 годами. Характерен диссоциированный характер задержанного развития, тенденция к падению активности, нарушения в общении, утрата коммуникативной, экспрессивной и рецептивной речи. У этих больных менее отчетлив синдром переслаивания, с одновременной реализацией моторных формул, свойственных разным возрастным этапам онтогенеза, как это наблюдается при синдроме Каннера. У них преобладают более сложные моторные стереотипии, смена гипотонии гипертонией, стертые позитивные симптомы.

Детский аутизм (процессуальный) при приступообразно-прогредиентной шизофрении формируется в возрасте 3—6 лет. Для этих детей характерно нормальное умственное развитие до 3-летнего возраста. Сдвиг в линии развития возникает после аутохтонных приступов приступообразно-прогредиентной шизофрении — аффективной, неврозоподобной, полиморфной, кататонической, кататано-гебефренной и кататано-регрессивной структуры. Структура нажитого аутистического расстройства в этих случаях зависит от тяжести регистра психопатологических расстройств в приступах болезни. При этом виде детского аутизма (атипичного, по МКБ-10, 1994) всегда имеют место резидуальные позитивные расстройства, нажитые аффективные и психопатоподобные симптомы. Этот круг расстройств относится к нажитому аутистическому дефектному состоянию после приступов ранней детской шизофрении, близок к классическому детскому аутизму.

При расстройствах хромосомного, обменного, неясного генеза с аутистическиподобными синдромами представлены не все симптомы (феномены), свойственные классическому аутизму. Прежде всего для них обязательны знаки дисгенеза, характерные для основной патологии. Нет асинхронии в развитии различных сфер жизнедеятельности ребенка. В личностной структуре обнаруживаются черты торпидности. При сглаженности эмоциональных расстройств больные более эмоциональны с матерью и родными. Отмечается большая сохранность личностной структуры, чем у больных с классическим аутизмом. Возможны дисфорические расстройства настроения. Умственная задержка обычно равномерна. У них сохраняется, хотя и легко истощающаяся, глазная реакция. Стереотипная деятельность сводится к примитивным раскачиваниям, патологически привычным действиям.

В возрастной динамике в части случаев УМО с аутистическими расстройствами наблюдается углубление или, напротив, нивелирование аутистических проявлений. В кризовых периодах возможны психотические

эпизоды с позитивными психопатологическими симптомами, после которых отмечается углубление аутистического синдрома.

Надо отметить, что почти все дети с аутизмом страдают искажениями, задержкой психического развития. Поэтому иногда возникает необходимость в разделении двух диагнозов — аутизма и УМО, возможен дихотомический подход в решении этой проблемы.

Аутистическиподобный круг расстройств при синдроме Ретта формируется после периода нормального развития ребенка, в возрасте 8—18 мес жизни и наблюдается в I стадии болезни. Во II стадии аутизм нивелируется. При наличии отрешенности при синдроме Ретта длительно сохраняется глазная реакция, способность адекватного эмоционального реагирования на мать, на положительный тактильный контакт, улыбку, жест. Моторные расстройства носят только им свойственный насильственный характер и протекают в виде «моющих, потирающих» движений кистями рук. В течении болезни наблюдается прогрессирующее нарастание неврологической симптоматики, спинальная атрофия, атаксия, кифоз, сколиоз, распад речи, эпилептические приступы, расстройства глотания, дыхания, чего не бывает при других расстройствах с аутистическиподобными синдромами.

Аутистическим состояниям при синдроме Аспергера (конституционального генеза) свойственна стертость аутистических проявлений, сохранность способности к высокому интеллектуальному развитию. В дальнейшем онтогенезе ребенка наблюдается формирование рациональных контактов, становление особой личности, близкой шизоидному кругу. В МКБ-10 (1994) синдром Аспергера и шизоидная психопатия не идентифицируются в связи с большей искаженностью личностного развития при синдроме Аспергера.

При парааутистических состояниях (экзогенного происхождения) глубина аутистического отрешения незначительна, сохраняется способность общения на тактильном уровне. Имеет место достаточно равномерный характер задержки умственного и речевого развития пограничного уровня, с особой эмоциональной незрелостью. Ко второму возрастному кризу аутистические симптомы обычно нивелируются. Формируется дефицитарная личность с обедненной эмоциональностью, пограничным (не всегда) уровнем задержки умственного развития, с недоразвитостью высших социальных структур личности, с невозможностью формирования направленной привязанности, слабой волевой активностью, рентными установками.

В случаях коморбидности аутистического синдрома с органическим поражением ЦНС также представлены не все феномены классического аутизма, не всегда наблюдается асинхрония в развитии различных сфер жизнедеятельности ребенка. Присутствует торпидность в личностной структуре, более выражена тотальность умственной задержки развития. Возможны дисфорические расстройства настроения, неврологические патологические симптомы, подтверждающие органическое поражение ЦНС. Аутистическиподобные проявления не полны, прерывисты, изменчивы, сменяются более адекватным поведением. Отсутствует парадоксальная негативность. Нет позитивных психопатологических расстройств. В ряде случаев наблюдается отчетливая коморбидность проявлений аутистическиподобного синдрома с резидуально-органическим поражением центральной нервной системы.

Далее следует еще раз остановиться на разграничении самих подвидов детского аутизма: аутистическое расстройство, инфантильный аутизм, инфантильный психоз, синдром Каннера. Как уже указывалось ранее, ни в описаниях авторов, впервые охарактеризовавших эти расстройства, ни в пояснениях к МКБ-10 (WHO, 1994) нет четких указаний на их различие, а подчеркивается сходство. Какой же можно предложить подход при выборе перечисленных верификационных подрубрик? Незрелость ЦНС в периоде до 12—18 мес жизни ребенка, приводящая к недостаточной развернутости аутистического синдрома, естественно, затрудняет верификацию подвидов детского аутизма, поскольку инфантильный аутизм означает аутизм в раннем, додоговном возрасте; в случаях диагностирования аутизма у детей до 12—18 мес при стертости аутистических расстройств можно, вероятно, прибегать именно к определению его как инфантильный аутизм. В более позднем возрасте, между 18 и 36 мес жизни, когда достигается более полная сформированность аутистического синдрома и отсутствуют другие позитивные психопатологические симптомы, его с большим основанием можно верифицировать как синдром Каннера.

В случаях коморбидности аутизма с органическим поражением ЦНС резонно было бы определять этот круг расстройств как аутистическиподобное расстройство (синдром) (атипичный аутизм, по МКБ-10) до тех пор, пока в этих состояниях не будут представлены все феномены аутизма и другого патологического расстройства.

При сочетанности аутистического синдрома с позитивными психопатологическими расстройствами при ранней детской шизофрении, т. е. инфантильном психозе, в отечественной детской психиатрии расстройство такого типа рассматривается в круге либо ранней детской шизофрении, либо детского аутизма

процессуального генеза. При последней верификации подобных состояний учитываются деонтологические подходы. Исходя из этих же позиций, мы считаем допустимым психозы круга ранней детской шизофрении у детей до 3-летнего возраста, согласно МКБ-10 (WHO, 1994), определять как инфантильный психоз, а 3—5-летнего — как атипичный психоз. Вместе с тем надо знать, что это временный диагноз. Терапию, реабилитационные подходы по отношению к больным с этими расстройствами следует рекомендовать те же, что используются в отечественной детской психиатрии у детей, больных ранней детской шизофренией.

Выделение разных видов дизонтогенеза с аутизмом: синдрома Каннера, детского аутизма (процессуального генеза), аутизма конституционального, парааутизма, аутистическиподобных синдромов при расстройствах хромосомного, обменного генеза — базируется на многомерности их генеза, расширяет наши клинические представления об аутизме в детстве, что соответственно отражено в отечественной классификации и МКБ-10 (1994). Такой подход к решению проблемы аутизма в детстве вряд ли можно оценить как шаг назад к синдромологическому направлению, как отход от клинико-нозологических концепций в детской отечественной психиатрии и как пересмотр концепции Л. Каннера о раннем детском аутизме. Мы полагаем, что такой подход к оценке аутизма с выделением самых разных его видов есть следствие наработки новых клинических сведений, расширения знаний о разных формах аутизма, собственно классического эндогенного аутизма, конституционального, процессуального и так называемых аутистическиподобных формах аутизма хромосомного, обменного, экзогенного генеза.

Остается ряд нерешенных вопросов при дифференциации эндогенного аутизма и состояний нарушенного развития обменного, хромосомного генеза с аутистическиподобными синдромами. Наступит такое время, когда методология исследований станет более совершенной, более четкими будут клинические признаки заболевания, наконец, станет ясна причина этого расстройства, и тогда возможно будет добиться более точной дифференциации между эндогенным аутизмом и состояниями другого генеза с аутистическиподобными синдромами.

Этиология и патогенез аутизма в детстве

Этиология. Выдвигаются разные теории, объясняющие происхождение детского аутизма. Говорить о генезе аутизма у детей можно только применительно к очерченным его формам. Определение разных видов аутизма — задача до сих пор незавершенная. В последние годы допускается возможность возникновения аутистическиподобных расстройств при хромосомных, обменных и органических заболеваниях. Однако наиболее распространенным является предположение о наследственном (шизофренического спектра) происхождении детского аутизма. Предполагается, что наследственно обусловленное эндогенное нарушение эмбрионального развития при детском аутизме декомпенсируется под воздействием возрастных кризовых периодов, инфекций, травм, родов. Генетическая концепция к настоящему времени распространяется на основные формы детского аутизма: синдром Каннера, детский аутизм процессуального генеза при ранней детской шизофрении (инфантильном и атипичном психозах), а также синдром Аспергера. Сам Каннер относил описанный им синдром к расстройствам шизофренического спектра. Наследственное происхождение описанных выше синдромов подтверждается данными о патологической отягощенности психозами, личностными расстройствами семей детей, больных аутизмом. Два процента sibсов пробандов детей с синдромом Каннера страдают инфантильным аутизмом, что в 50 раз превышает распространенность аутизма в обычной детской популяции. Уровень встречаемости аутистов в монозиготных парах близнецов достигает 35 %. Частота встречаемости аутистических проявлений у родителей-аутистов во много раз превышает встречаемость аутистических симптомов в популяции [Чехова А. Н., 1963; Башина В. М., 1980, 1989; Козлова И. А., 1986; Folstein S., Rutter M., 1977; Caplan H., Sadock B., 1994].

Происхождение аутистическиподобных расстройств (атипичного аутизма, по МКБ-10, 1994) у больных с синдромом ломкой X-хромосомы, болезнью Дауна, фенилкетонурией, туберозным склерозом и другими обменными и хромосомными заболеваниями связывается с генезом этих заболеваний. Что это — коморбидность двух разных расстройств случайного характера или фенокопирование симптомов аутизма в связи с поражением сходных структур ЦНС — остается загадкой и нуждается в дальнейшем изучении.

Патогенез. Проанализированный нами клинический материал подтвердил наличие разных видов аутизма в зависимости от эндогенного, хромосомного, органического и экзогенного его происхождения. Это нашло отражение и в МКБ-10 (WHO, 1994). В группу первазивных нарушений развития наряду с аутизмом был введен и атипичный аутизм.

Исходя из разных форм аутизма, его патогенез имеет свои особенности. В понимании патогенеза детского аутизма эндогенного генеза несомненное значение имели работы группы отечественных детских психиатров, в которых изучалась структура личностного развития у детей с синдромом Каннера и в преморбиде у больных ранней детской шизофренией [Юрьева О. П., 1970; Башина В. М., Пивоварова Г. Н.,

1970; Ушаков Г. К., 1973, и др.]. Впервые был выделен ряд типов дизонтогенеза: стигматизированный, искаженный, задержанный и тип раннего детского аутизма Каннера. В последующих работах [Башина В. М., 1974] было показано, что в континууме личностной патологии развития — от конституциональных, шизоидных к промежуточным типа синдрома Каннера и от последнего к постприступным, процессуальным шизофреническим типам развития — может быть рассмотрен весь спектр дизонтогенезов так называемого шизофренического круга. Автору удалось показать, что наиболее важной особенностью этих форм детского аутизма является особый асинхронный тип задержки развития. Признаки асинхронии развития проявлялись в нарушении иерархии психического, речевого, моторного, эмоционального созревания, собственно в нарушении физиологического феномена вытеснения примитивных функций сложными, как это свойственно для нормального развития детей. Был выделен синдром «переслаивания» примитивных функций сложными [Башина В. М., 1979, 1989].

Таким образом, при детском аутизме эндогенного генеза нарушение развития может рассматриваться как диссоциированный дизонтогенез. В установленном феномене асинхронии развития и было его главное отличие от всех других видов нарушенного развития с аутистическими симптомами иного происхождения.

При разных видах детского аутизма эндогенного генеза дизонтогенез может рассматриваться как конституциональный, эволютивно-процессуальный и процессуальный. 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.

Патогенез при парааутизме экзогенного происхождения представлен как дизонтогенез со свойственными только этому виду состояний расстройствами личности, возникающими в связи с нарушением диады мать — дитя.

К пониманию особенностей патогенеза при разных формах аутизма можно попытаться подойти, опираясь на нейроморфологические, нейрофизиологические и биохимические исследования последних лет, проведенные в группах здоровых детей и детей с аутистическими расстройствами. По данным ряда авторов, для нормального онтогенеза характерно существование критических периодов онтогенеза, в которые происходят структурно-функциональные перестройки, обеспечивающие становление новых физиологических функций.

Нейрофизиологические исследования, проведенные у здоровых детей, показали, что выделяются несколько критических периодов, в которые происходят наиболее интенсивные изменения: I — в 14—15 мес в виде резкого увеличения спектральной мощности 7 и 8 Гц сегментов α и роландического ритма. После этого возраста на ЭЭГ преобладающим становится β -диапазон частот [Галкина Н. С., Боравова А. И., 1996]. II этап преобразований приходится на возраст 5—7 лет, в котором наблюдается увеличение спектральной мощности большинства ритмических составляющих ЭЭГ и появляется субдоминирующий компонент χ_2 с частотой 9,5—10 Гц. Последний становится доминирующим после III критического периода — в 10—11 лет [Горбачевская Н. Л., Якупова Л. П., 1997].

Исследования нейроморфогенеза показали, что значительные преобразования в мозге человека происходят в постнатальном периоде. Наиболее выраженные структурные изменения неокортикальных формаций большого мозга происходят в периоды от рождения до 1 года, от 1 года до 3 лет и от 3 до 6 лет. Это позволяет выделить основные этапы совершенствования морфологической основы высших регуляторных механизмов [Васильева В. А., Цихмистеренко Т. А., 1996].

Предполагается, что число нейронов в каждой области мозга определяется количеством выделяемых тканью-мишенью нейротрофических факторов белковой природы. Каждый из них тропен в отношении ограниченных групп нейронов [Кржижановский Г. П., 1995; Ключник Т. П., 1997]. Изучение уровня аутоантител (ААТ) к фактору роста нервов (ФРН) в крови здоровых детей выявило достоверное возрастание этого показателя на возрастном интервале 1—3 года. Это изменение коррелировало с изменением ЭЭГ-параметров, отражающих функциональные перестройки развивающегося мозга. Таким образом, удалось

подтвердить существование критических периодов онтогенеза и выявить их биологические маркеры [Клюшник Т. П. и др., 1995, 1997].

В отдельных работах показано, что в возрасте от 8 до 30 мес отмечается лизис почти 43 % нейронных популяций во II—IV А слоях зрительной коры. Пик этих изменений приходится на возраст 16—18 мес. Следующий этап морфофункциональных изменений в коре большого мозга приурочен к возрасту 5—7 лет, когда наблюдается лизис небольшой части нейронов в V и VI слоях коры [Klekamp P. et al., 1991].

Исследование уровня ААТ к ФРН в сыворотке крови пациентов с детским и атипичным аутизмом показали повышение уровня этого показателя в активном периоде течения процесса. Изучение характера нарушений биоэлектрической активности больных с этой патологией выявило преимущественное выпадение ритмического диапазона α -полосы частот, которая является основной у детей в возрасте до 6 лет.

Цитоморфологические исследования у больных с синдромом Ретта и с инфантильным аутизмом [Belichenko P., 1995, 1997] не выявили значительных утрат корковых полей в коре, неостриатуме и паллидуме и признаков дисгенезии в виде нарушения нормальной миграции нейронов. Это послужило основанием для предположения, что синдром Ретта является не дегенеративным заболеванием, а расстройством, при котором наблюдается неожиданная остановка на «инфантильной стадии» развития мозга в результате нарушения синаптических контактов.

Полученные данные позволяют до некоторой степени осмыслить характер патогенеза детского аутизма с началом в критические возрастные периоды. Патологические процессы, падающие на критические периоды онтогенеза ЦНС, ведут к его нарушениям, что в свою очередь приводит к изменению патогенеза болезни [Андрианов О. С. и др., 1993; Никитина Г. М., 1993; Скворцов И. А., 1993, и др.].

Совпадение по времени нормального возрастного апоптоза нейронных сообществ и проявлений детского аутизма, по-видимому, ведет к нарушению физиологических механизмов нейронной элиминации, что приводит к более тяжелым дизонтогенетическим нарушениям, чем при начале заболевания в более поздний (не критический) период (3—5 лет). Исследование уровня аутоантител к фактору роста нервов в сыворотке крови пациентов с детским и атипичным аутизмом показали повышение уровня этого показателя в активном периоде течения процесса. Изучение характера нарушений биоэлектрической активности больных с этой патологией выявило преимущественно выпадение ритмического диапазона α -полосы частот, которая появляется в критический период онтогенеза и является основной у детей в возрасте до 6 лет.

На основании приведенных работ можно предположить, что либо из функционирования выпадают значимые нейронные сообщества, либо имеет место остановка на определенной стадии нейроонтогенеза, либо не включаются в развитие так называемые молчащие нейроны — запасные клетки молодых областей ЦНС.

Имеются также работы, показавшие, что угнетение белкового синтеза в критические периоды онтогенеза приводит к нарушению созревания ГАМКергической системы мозга. Подавление ее «включения» ведет к отдаленному дефициту этой нейромедиаторной системы, сохраняющемуся в течение всей жизни [Трофимов С. С., 1997].

В ряде исследований причину аутизма (шизофренического генеза) связывают с нарушением созревания и миграции клеточных популяций в коре больших полушарий, гиппокампе, базальных ганглиях, подчеркивая более раннее их возникновение. Упомянутые расстройства относят предположительно к генетической патологии, к дефекту генов, кодирующих миграцию и формирование структур нейронов, обеспечивающих межклеточные связи [Орловская Д. А., Уранова Н. А., 1990]. Компьютерно-томографические исследования детей с аутизмом выявили морфологические изменения мозжечка, гипоплазию червя мозжечка, ствола мозга [Hashimoto T. et al., 1994, 1995; Filipek P. L., 1994; Panousek V. et al., 1994; Courchesne E. et al., 1994]. Также было обнаружено нарушение созревания нейронов во фронтальной коре, увеличение боковых желудочков мозга [Zilbovicius M. et al., 1994; Hashimoto T. et al., 1994].

Анализ КТ-нарушений у детей с инфантильным психозом [Скворцов И. А., 1995] показал изменения перивентрикулярного белого вещества и расширение боковых желудочков мозга, что может косвенно подтверждать наличие у них нарушения функционального созревания мозга. Сопоставление результатов позитронно-эмиссионной и магнитно-резонансной томографии головного мозга у детей с аутизмом позволили сделать вывод о нарушении у них нейронной миграции [Herold S. et al., 1988; Schifter T. et al., 1994].

В связи с тем что психопатологическая структура классического аутизма остается сложной и сам дизонтогенез носит особый диссоциированный (дизинтегративный) характер и более чем в 2/3 случаев не исчерпывается только проявлениями дизонтогенеза, а характеризуется также наличием позитивных

симптомов, патогенез этих состояний трудно объяснить только как нарушение развития. В ряде нейробиохимических концепций патогенеза аутизма обсуждается вероятность обменных нарушений в структурах нейротрансмиттеров и патологии функционирования медиаторных систем мозга. Обнаруживается нарушение ультраструктуры синаптических контактов в области проекции дофаминовых нейронов на уровне отдельных компонентов синапсов, изменение соотношений пре- и постсинаптических компонентов, а также числа аксошипиковых и аксондендритных контактов. Отмечаются выраженные дистрофически-деструктивные изменения ультраструктуры многих синапсов на дендритах дофаминовых нейронов, что свидетельствует о нарушении регуляции функции дофаминовой системы мозга у больных шизофренией [Уранова Н. А., 1995]. Высказывается предположение об избыточном или недостаточном выделении дофамина и повышенной чувствительности дофаминовых рецепторов.

В пользу дофаминовой гипотезы приводятся позитронно-томографические данные, подтверждающие результаты нарушения обмена дофамина и гиперчувствительность дофаминовых рецепторов в структурах мозга детей с аутизмом [Lelord G. et al., 1993]. Если повышение активности дофамина в мезолимбических дофаминовых нейронах рассматривается как причина позитивной симптоматики, то снижение его активности в префронтальных областях связывается с дефицитарной симптоматикой. Дисфункция других моноаминергических систем может вносить в генез классического аутизма не менее важный вклад [Yuwiler A. et al., 1992].

Способность азалептина («атипичного нейрореплетика», который является мощным антагонистом серотонина) облегчать позитивную и особенно негативную симптоматику при классическом аутизме привлекает к себе все большее внимание исследователей. Можно предположить, что сдвиг баланса в нейромедиаторных системах лежит в основе наличия позитивной и негативной симптоматики при аутизме.

Рассмотренные гипотезы патогенеза аутизма — как классического эндогенного, так и атипичных его форм — могут быть положены в основу патогенетического подхода к терапии и коррекции разных форм аутизма.

Особенности картины ЭЭГ у детей с разными типами аутистических расстройств.

Основоположники метода электроэнцефалографии (ЭЭГ) полагали, что с помощью этого способа можно будет получить данные о функциональном состоянии головного мозга и оценить его нарушения при психической патологии [Ливанов М. Н., 1934, 1940]. Однако исследования ЭЭГ у психических больных не обнаружили нарушений в виде локальной и/или генерализованной медленноволновой и эпилептиформной активности и прочих изменений, которые встречались бы с большей частотой, чем в популяции здоровых людей.

Не увенчалась успехом и попытка выявить особые ЭЭГ-феномены, характерные для различных психических заболеваний. Эти данные обусловили негативное отношение к диагностическим возможностям ЭЭГ в психиатрии. Действительно, литературные источники показывают, что даже при самом грубом нарушении психической деятельности, как правило, не обнаруживаются так называемые патологические формы активности, встречающиеся при органических поражениях головного мозга.

Однако на самом деле такой подход отражает только внешнюю феноменологию оцениваемых в клинической ЭЭГ нарушений. В детской психиатрии положение осложняется тем, что, с одной стороны, непрерывно идущие онтогенетические изменения ЭЭГ, затрагивающие весь период детства, требуют детального сравнительного анализа биоэлектрической активности мозга в узких возрастных группах здоровых и больных детей. С другой стороны, необходимым условием для выявления особенностей нарушений ЭЭГ является выделение четких нозологических групп. Замечено, что как только удается выделить отдельную нозологическую форму из группы недифференцированной психической патологии, сразу появляется поток публикаций по особенностям ЭЭГ при этой форме. Так, например, было с синдромом Ретта. В настоящее время в потоке публикаций по детскому аутизму этому синдрому посвящено более половины всех исследований [Hagberg B., 1993]. Описываются также особенности ЭЭГ при различных заболеваниях, коморбидных с аутизмом. Особым вниманием пользуется такой ЭЭГ-феномен, как эпилептиформность. Следует отметить, что нарушения такого называемого эпилептиформного характера в виде спайков и острых волн преимущественно в роландической области [Cohadon et al., 1967], комплексов «пик-волна» [Samson D. et al., 1963] описываются у детей с психической патологией без клинических проявлений эпилепсии все же несколько чаще, чем в популяции здоровых детей [Samson D. et al., 1964]. Это позволило G. Lairy (1965) высказать предположение о связи эпилептиформных в височных зонах коры с невротическими проявлениями. Есть указания на корреляцию появления аутистических нарушений с редукцией приступов и нормализацией ЭЭГ [Amir N. et al., 1994].

В исследованиях Ф.А.Лейбович (1982) была сделана попытка вычленить феноменологические особенности пароксизмальной активности, присущие детям с эпилепсией и шизофренией. Автор считает, что у больных эпилепсией пароксизмальные нарушения ЭЭГ чаще всего носят весьма однотипный, клишеобразный характер и акцентированы в центральных и височных областях коры, тогда как у больных шизофренией пароксизмальная активность более многообразна и проявляется в постцентральных и затылочных зонах.

Изучение возрастных изменений ЭЭГ у детей с аутизмом невозможно без знания основных этапов формирования биоэлектрической активности мозга в норме. В связи с этим ниже мы описываем основные закономерности формирования ЭЭГ у здоровых детей с младенчества до среднего школьного возраста.

Особенности формирования ЭЭГ у здоровых детей дошкольного и младшего школьного возраста.

Ритмическая активность на ЭЭГ здоровых детей регистрируется уже в младенчестве. У 6-месячных детей в затылочных зонах коры большого мозга отмечен ритм частотой 6—9 Гц с модой 6 Гц, репрессирующийся на световую стимуляцию, и ритм частотой 7 Гц в центральных зонах коры, который реагирует на моторные пробы [Строганова Т. А., Посикера И. Н., 1993]. Кроме того, описан 0-ритм, связанный с эмоциональным реагированием. В целом же по мощностным характеристикам преобладает активность медленных частотных диапазонов. Было показано, что процесс формирования биоэлектрической активности мозга в онтогенезе включает «критические периоды» — периоды наиболее интенсивных перестроек большинства частотных составляющих ЭЭГ [Фарбер Д. А., 1979; Галкина Н. С. и др., 1994; Горбачевская Н. Л. и др., 1992, 1997]. Было высказано предположение о связи этих изменений с морфологической реорганизацией мозга [Горбачевская Н. Л. и др., 1992].

Рассмотрим динамику формирования зрительного α -ритма. Период скачкообразного изменения частоты этого ритма был представлен в работах Н. С. Галкиной и А. И. Боровой (1994, 1996) у детей в возрасте 14—15 мес; он сопровождался сменой частоты α -ритма с 6 Гц на 7—8 Гц. К 3—4 годам частота ритма плавно увеличивается, и у подавляющего большинства детей (80 %) доминирует α -ритм частотой 8 Гц. К 4—5 годам происходит постепенная смена моды доминирующего ритма на 9 Гц. В этом же возрастном интервале наблюдается увеличение мощности 10-герцового компонента ЭЭГ, но он не занимает лидирующего положения вплоть до возраста 6—7 лет, наступающего после второго критического периода. Этот второй период был зарегистрирован нами в возрасте 5—6 лет и проявлялся существенным увеличением мощности большинства составляющих ЭЭГ. После него на ЭЭГ начинает прогрессивно увеличиваться активность α -2-полосы частот (10—11 Гц), которая становится доминирующей после третьего критического периода (10—11 лет).

Таким образом, частота доминирующего α -ритма и соотношение мощностных характеристик различных его составляющих могут быть индикатором нормально протекающего онтогенеза.

В табл. 1 показано распределение частоты доминирующего α -ритма у здоровых детей разного возраста в процентах от общего числа обследуемых каждой группы, на ЭЭГ которых доминировал указанный ритм (по данным визуального анализа).

Таблица 1. Распределение доминирующего α -ритма по частоте в группах здоровых детей разного возраста

Возраст, годы	Частота α -ритма, Гц			
	7-8	8-9	9-10	10-11
3-5	11	71	16	2
5-6	0	52	48	0
6-7	6	34	57	3
7-8	0	36	50	14

Как видно из табл. 2, в возрасте 3—5 лет преобладает α -ритм частотой 8—9 Гц. К 5—6 годам значительно увеличивается представленность 10-герцовой составляющей, но умеренное преобладание этой частоты отмечено только в возрасте 6—7 лет. От 5 до 8 лет доминирование частоты 9—10 Гц выявлено в среднем у половины детей. В 7—8 лет увеличивается выраженность компонента 10—11 Гц. Как уже отмечалось выше, резкое возрастание мощностных характеристик этой частотной полосы будет наблюдаться в возрасте 11—12 лет, когда произойдет еще одна смена доминирующего ритма у подавляющего большинства детей.

Результаты визуального анализа подтверждаются количественными данными, полученными с помощью систем ЭЭГ-картирования (Brain Atlas, Brainsys) (табл. 2).

Таблица 2. Величина амплитуды спектральной плотности отдельных частот α -ритма (в абсолютных и относительных единицах, %) в группах здоровых детей разного возраста

Возра Амплитуда спектральной плотности α -ритма

ст, годы	частота, Гц									
	8		9		10		11		12	
	А		А		А		А		А	
	б		б		б		б		б	
	с		с		с		с		с	
	ч	%	ч	%	ч	%	ч	%	ч	%
	и		и		и		и		и	
	с		с		с		с		с	
	л		л		л		л		л	
	о		о		о		о		о	

ЭЭГ детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 0 до 3 лет (тяжелое течение).

При злокачественном течении процесса на ЭЭГ выявляются наиболее выраженные изменения, но в целом, как и для всей группы, они проявляются не аномальными формами активности, а нарушением амплитудно-частотной структуры ЭЭГ [Горбачевская Н. Л. и др., 1992; Башина В. М. и др., 1994]. Для этих больных, особенно на ранних этапах течения болезни, на ЭЭГ характерны отсутствие регулярного α -ритма, снижение амплитуды колебаний, увеличение индекса α -активности, сглаженность зональных различий. Отмечено снижение реактивности на действие раздражителей.

Типологический анализ ЭЭГ у этих больных показал, что в 3—4 года к организованному типу с преобладанием α -ритма можно было отнести только 15 % всех ЭЭГ (в норме 62 %). В этом возрасте большинство ЭЭГ было отнесено к десинхронному типу (45 %).

ЭЭГ-картирование, проведенное у этих больных, выявило (по сравнению со здоровыми детьми того же возраста) достоверное ($p < 0,01$) уменьшение амплитуды спектральной плотности в α -полосе частот (7,5—9,0 Гц) практически для всех зон коры. Значительно менее выраженное уменьшение АСП отмечалось в β -полосе частот (9,5—11,0 Гц). Подтвердилось обнаруженное при визуальном анализе увеличение активности α -полосы частот. Достоверные различия были обнаружены для лобно-центральных и височных зон коры. В этих же отведениях, но преимущественно с левосторонней локализацией, наблюдалось увеличение АСП в β -полосе частот. Дискриминантный анализ показал разделение ЭЭГ здоровых детей и больных данной группы с точностью 87,5 % по значениям спектральной плотности в α 1-, α 2- и α 3-полос частот.

ЭЭГ детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 0 до 3 лет (среднепрогредиентное течение).

При среднепрогредиентном течении процесса изменения на ЭЭГ были выражены меньше, чем при злокачественном течении, хотя основной характер этих изменений сохранялся. В табл. 4 представлено распределение по типам ЭЭГ больных разного возраста.

Таблица 4. Распределение типов ЭЭГ у детей разного возраста с аутизмом процессуального генеза (раннее начало) со среднепрогредиентным течением (в процентах от общего числа детей каждой возрастной группы)

Тип ЭЭГ	Возраст, годы				
	3-5	5-6	6-7	7-9	9-10
1-й	3 3	4 3	4 6	4 5	5 0
2-й	0	0	0	0	0
3-й	5 6	4 3	1 5	4 5	5 0
4-й	1 1	1 4	3 8	9	0
5-й	0	0	0	0	0

Как видно из табл. 4, у детей с этим типом течения заболевания значительно увеличена представленность десинхронных ЭЭГ (тип 3) с фрагментарным β -ритмом и усиленной β -активностью. Число ЭЭГ, отнесенных к 1-му типу, с возрастом увеличивается, достигая к 9—10 годам 50 %. Следует отметить возраст 6—7 лет, когда выявлены увеличение ЭЭГ 4-го типа с усиленной медленноволновой активностью и уменьшение числа десинхронных ЭЭГ 3-го типа. Такое увеличение синхронизации ЭЭГ мы наблюдали у здоровых детей раньше, в возрасте 5—6 лет; оно может свидетельствовать о задержке возрастных перестроек корковой ритмики у больных этой группы.

В табл. 5 показано распределение доминирующих частот в диапазоне β -ритма у детей разного возраста с аутизмом процессуального генеза в процентах от общего числа детей каждой группы.

Таблица 5. Распределение доминирующего β -ритма по частоте в группах детей разного возраста с аутизмом процессуального генеза (раннее начало, среднепрогредиентное течение)

Возраст, годы	Частота β -ритма, Гц			
	7-8	8-9	9-10	10-11
3-5	30 (11)	38 (71)	16 (16)	16 (2)
5-7	35 (4)	26 (40)	22 (54)	17 (2)
7-10				

Примечание: В скобках указаны аналогичные данные для здоровых детей того же возраста

Анализ частотных характеристик β -ритма показывает, что у детей с этим типом течения процесса отличия от нормы были довольно значительными. Они проявлялись увеличением числа как низкочастотных (7—8 Гц), так и высокочастотных (10—11 Гц) составляющих β -ритма. Особый интерес представляет возрастная динамика распределения доминирующих частот в β -полосе.

Следует отметить скачкообразное уменьшение представленности частоты 7—8 Гц после 7 лет, когда, как мы указывали выше, произошли существенные изменения в типологии ЭЭГ.

Была специально проанализирована корреляция между частотой β -ритма и типом ЭЭГ. Оказалось, что низкая частота β -ритма достоверно чаще наблюдалась у детей с 4-м типом ЭЭГ. Возрастной β -ритм и высокочастотный β -ритм одинаково часто отмечались у детей с 1-м и 3-м типами ЭЭГ.

Изучение возрастной динамики индекса β -ритма в затылочных зонах коры показало, что до 6 лет у большинства детей этой группы индекс β -ритма не превышал 30 %, после 7 лет такой низкий индекс был отмечен у 1/4 детей. Высокий индекс (>70 %) был максимально представлен в возрасте 6—7 лет. Только в этом возрасте была отмечена высокая реакция на ГВ-пробу, в остальные периоды реакция на эту пробу была выражена слабо или не выявлялась вообще. Именно в этом возрасте наблюдалась самая отчетливая реакция следования за ритмом раздражения, причем в очень широком диапазоне частот.

Пароксизмальные нарушения в виде разрядов острых волн, комплексов «острая волна — медленная волна», вспышек острровершинных $\alpha/0$ -колебаний были зарегистрированы в фоновой активности в 28 % случаев. Все эти изменения были унилатеральными и в 86 % случаев затрагивали затылочные зоны коры, в половине случаев — височные отведения, реже теменные и совсем редко — центральные. Типичная эпилептиформная активность в виде генерализованного пароксизма пик-волновых комплексов была отмечена только у одного ребенка 6 лет во время проведения ГВ-пробы.

Таким образом, для ЭЭГ детей с среднепрогредиентным течением процесса были характерны те же особенности, что и для всей группы в целом, но детальный анализ позволил обратить внимание на следующие возрастные закономерности.

1. Большое число детей этой группы имеют десинхронный тип активности, причем самый высокий процент таких ЭЭГ мы наблюдали в возрасте 3—5 лет.

2. По распределению доминирующей частоты α -ритма отчетливо выделяются два вида нарушений: с усилением высокочастотных и низкочастотных составляющих. Последние, как правило, сочетаются с высокоамплитудной медленноволновой активностью. Исходя из данных литературы, можно предположить, что у этих больных может иметь место разный тип течения процесса — приступообразный у первых и непрерывный у вторых.

3. Выделяется возраст 6—7 лет, в котором происходят существенные изменения биоэлектрической активности: увеличивается синхронизация колебаний, чаще встречаются ЭЭГ с усиленной медленноволновой активностью, отмечается реакция следования в широком диапазоне частот и, наконец, после этого возраста на ЭЭГ резко уменьшается низкочастотная α -активность. На этом основании можно считать этот возраст критическим для формирования ЭЭГ детей этой группы.

Для выяснения влияния возраста начала заболевания на особенности биоэлектрической активности мозга больных специально была отобрана группа детей с атипичным аутизмом, в которой начало заболевания приходилось на возраст старше 3 лет.

Особенности ЭЭГ у детей с аутизмом процессуального генеза с началом от 3 до 6 лет.

ЭЭГ у детей с атипичным аутизмом, начавшимся после 3 лет, отличались довольно хорошо сформированным α -ритмом. У большинства детей (в 55 % случаев) индекс α -ритма превышал 50 %. Анализ распределения ЭЭГ по выделенным нами типам показал, что в 65 % случаев данные ЭЭГ принадлежали к организованному типу, у 17 % детей была усилена медленноволновая активность при сохранении α -ритма (4-й тип). Десинхронный вариант ЭЭГ (3-й тип) был представлен в 7 % случаев. В то же время анализ распределения одногерцовых сегментов α -ритма показал нарушения возрастной динамики смены его частотных составляющих, характерной для здоровых детей (табл. 6).

Таблица 6. Распределение частоты доминирующего α -ритма в группах детей разного возраста с атипичным аутизмом процессуального генеза, начавшимся после 3 лет (в процентах от общего числа детей каждой возрастной группы)

Возраст, годы	Частота α -ритма, Гц			
	7-8	8-9	9-10	10-11
3-5	40 (11)	30(71)	30(16)	0(2)
5-7	10(4)	10(40)	50(54)	30(2)

Примечание. В скобках указаны аналогичные данные для здоровых детей того же возраста.

Как видно из табл. 6, у детей в возрасте 3—5 лет все диапазоны α -ритма были представлены примерно одинаково. По сравнению с нормой значительно увеличены низкочастотная (7—8 Гц) и высокочастотная (9—10 Гц) составляющие и значительно уменьшены компоненты 8—9 Гц. Заметный сдвиг в сторону высоких значений α -ритма наблюдался после 6 лет, причем по представленности сегментов 8—9 и 10—11 Гц наблюдались различия с нормой.

Реакция на ГВ-пробу чаще всего была умеренной или слабовыраженной. Отчетливая реакция отмечалась только в возрасте 6—7 лет в небольшом проценте случаев. Реакция следования за ритмом световых мельканий в целом была в возрастных границах (табл. 7).

Таблица 7. Представленность реакции следования при ритмической фотостимуляции на ЭЭГ детей разного возраста с аутизмом процессуального генеза с началом от 3 до 6 лет (в процентах от общего количества ЭЭГ в каждой группе)

Возраст, годы	Частота фотостимуляции, Гц			
	3-5	5-7	7-10	11-18
3-5	50	43	7	
5-7	50	42	8	
7-10	14	71	14	

Пароксизмальные проявления были представлены билатерально-синхронными вспышками α -активности частотой 3—7 Гц и по своей выраженности существенно не превышали возрастных. Локальные пароксизмальные проявления встречались в 25 % случаев и проявлялись унилатеральными острыми волнами и комплексами «острая — медленная волна», преимущественно в затылочных и теменно-височных отведениях.

Сравнение характера нарушений ЭЭГ у 2 групп больных с аутизмом процессуального генеза с разным временем начала патологического процесса, но с одинаковой прогрессивностью заболевания, показало следующее.

1. Типологическая структура ЭЭГ нарушена значительно при более раннем начале заболевания.
2. При раннем начале процесса значительно больше выражено уменьшение индекса α -ритма.
3. При более позднем начале болезни изменения проявляются преимущественно в нарушении частотной структуры α -ритма со сдвигом в сторону высоких частот, гораздо более значительном, чем при начале заболевания в ранние сроки.

Обобщая картину нарушений ЭЭГ у больных после перенесенных психотических эпизодов, можно выделить характерные особенности.

1. Изменения на ЭЭГ проявляются в нарушении амплитудно-частотной и типологической структуры ЭЭГ. Они резко выражены при более раннем и более прогрессивном течении процесса. В этом случае максимальные изменения касаются амплитудной структуры ЭЭГ и проявляются значительным снижением амплитуды спектральной плотности в α -полосе частот, особенно в диапазоне 8—9 Гц.

2. У всех детей этой группы увеличена АСП α -частотной полосы.

Таким же образом мы рассмотрели особенности ЭЭГ у детей других аутистических групп, сравнивая их с нормативными данными на каждом возрастном интервале и описывая возрастную динамику ЭЭГ каждой группы. Кроме того, мы сопоставили данные, полученные во всех наблюдаемых группах детей.

ЭЭГ у детей с синдромом Ретта.

Все исследователи, изучавшие ЭЭГ у больных с этим синдромом, отмечают, что патологические формы биоэлектрической активности мозга появляются на рубеже 3—4 лет в виде эпилептических знаков и/или медленноволновой активности, либо в виде моноритмичной α -активности, либо в виде вспышек высокоамплитудных α -, β -волн частотой 3—5 Гц. Однако некоторые авторы отмечают отсутствие измененных форм активности вплоть до 14 лет [Hagne et al., 1988]. Медленноволновая активность на ЭЭГ у детей с синдромом Ретта может проявляться на первых этапах болезни в виде нерегулярных вспышек высокоамплитудных волн, появление которых может быть приурочено к периоду апноэ. Наибольшее внимание исследователей привлекают эпилептоидные знаки на ЭЭГ, которые встречаются чаще после 5 лет и обычно коррелируют с клиническими судорожными проявлениями. Моноритмичная активность 0-полосы частот регистрируется в старшем возрасте.

В наших исследованиях детей с синдромом Ретта в возрасте от 1,5 до 3 лет [Горбачевская Н. Л. и др., 1992; Башина В. М. и др., 1993, 1994], как правило, не обнаруживались так называемые патологические знаки на ЭЭГ. В большинстве случаев регистрировалась ЭЭГ со сниженной амплитудой колебаний, в которой присутствовала в 70 % случаев α -активность в виде фрагментов нерегулярного ритма частотой 7—10 Гц, причем у трети детей частота α -колебаний была 6—8 Гц, а в 47 % случаев — больше 9 Гц. Частота 8—9 Гц представлена только у 20 % детей, тогда как в норме она встречается у 80 % детей.

В тех случаях, когда α -активность присутствовала, ее индекс у большинства детей был менее 30 %, амплитуда не превышала 30 мкВ. У 25 % детей в этом возрасте наблюдался роландический ритм в центральных зонах коры. Частота его, так же как и α -ритма, была в пределах 7—10 Гц.

Если рассматривать ЭЭГ этих детей в рамках определенных ЭЭГ-типов, то в этом возрасте (до 3 лет) к организованному первому типу, но с низкой амплитудой колебаний можно отнести 1/3 всех ЭЭГ. Остальные ЭЭГ распределялись между вторым типом с гиперсинхронной 0-активностью и третьим — десинхронизированным типом ЭЭГ.

Сопоставление данных визуального анализа ЭЭГ детей с синдромом Ретта следующего возрастного периода (3—4 года) и здоровых детей выявило значимые различия по представленности отдельных типов ЭЭГ. Так, если среди здоровых детей к организованному типу ЭЭГ, который характеризуется доминированием α -ритма с индексом более 50 % и амплитудой не менее 40 мкВ, в этом возрасте было отнесено 80 % случаев, то среди 13 детей с синдромом Ретта — только 13 %. Напротив, к десинхронизированному типу относилось 47 % ЭЭГ против 10 % в норме. У 40 % детей этого возраста с синдромом Ретта наблюдался гиперсинхронный 0-ритм частотой 5—7 Гц с фокусом в теменно-центральных зонах коры большого мозга.

В 1/3 случаев в этом возрасте на ЭЭГ наблюдалась эпилептиформная активность. Реактивные изменения на действие ритмической фотостимуляции отмечались у 60 % детей и проявлялись довольно отчетливой реакцией следования в широком частотном диапазоне от 3 до 18 Гц, причем в полосе от 10 до 18 Гц следование отмечалось в 2 раза чаще, чем у здоровых детей того же возраста.

Исследование спектральных характеристик ЭЭГ показало, что в этом возрасте выявляются нарушения только в α -1-полосе частот в виде достоверного снижения амплитуды спектральной плотности во всех зонах коры большого мозга.

Таким образом, несмотря на отсутствие так называемых патологических знаков, ЭЭГ на этой стадии течения болезни значительно изменена, причем резкое уменьшение АСП проявляется именно в рабочем диапазоне частот, т. е. в области доминирующего в норме α -ритма.

После 4 лет у детей с синдромом Ретта отмечено значительное уменьшение α -активности (она встречается в 25 % случаев); как ритм она полностью исчезает. Начинает преобладать вариант с гиперсинхронной α -активностью (второй тип), которая, как правило, регистрируется в теменно-центральных или лобно-центральных зонах коры и довольно отчетливо депрессируется на активные движения и пассивное сжатие руки в кулак. Это позволило нам расценить эту активность как медленный вариант роландического ритма. В этом возрасте у 1/3 больных также регистрируется эпилептиформная активность в виде острых волн, спайков, комплексов «острая волна — медленная волна» как в бодрствовании, так и во время сна, с фокусом в височно-центральных или теменно-височных зонах коры, иногда с генерализацией по коре.

Спектральные характеристики ЭЭГ у больных детей этого возраста (в сравнении со здоровыми) показывают также преимущественные нарушения в полосе α -1-частот, но эти изменения проявляются больше в затылочно-теменных зонах коры, чем в лобно-центральных. В этом возрасте появляются различия и в полосе α -2-частот в виде снижения ее мощностных характеристик.

В 5—6 лет ЭЭГ в целом несколько «активируется» — увеличивается представленность α -активности и медленных форм активности. Возрастная динамика у детей с синдромом Ретта в этот период по направлению напоминает таковую у здоровых детей, но она значительно менее выражена. У 20 % детей этого возраста отмечена α -активность в виде отдельных нерегулярных волн.

У детей старшего возраста преобладали ЭЭГ с усиленной медленноволновой ритмической активностью α -полосы частот. Это преобладание нашло отражение в высоких значениях АСП у больных детей по сравнению со здоровыми детьми того же возраста. Сохранялся дефицит активности α -1-полосы частот и увеличение α -активности; α -активность, которая возростала в 5—6 лет, в этом возрасте уменьшилась. В то же время на ЭЭГ в 40 % случаев α -активность еще не стала преобладающей.

Таким образом, на ЭЭГ больных с синдромом Ретта наблюдается определенная возрастная динамика. Она проявляется в постепенном исчезновении ритмической α -активности, появлении и постепенном увеличении ритмической α -активности и возникновении эпилептиформных разрядов.

Ритмическая α -активность, которую мы рассматриваем как медленный вариант роландического ритма, сначала регистрируется преимущественно в теменно-центральных отведениях и депрессируется на активные и пассивные движения, звук, шум, зов. Позднее реактивность этого ритма уменьшается. С возрастом уменьшается реакция следования за ритмом раздражения при фотостимуляции. В целом большинство исследователей описывают такую же динамику ЭЭГ при синдроме Ретта. Возрастные рамки появления тех или иных ЭЭГ-паттернов также сходны. Однако практически все авторы трактуют ЭЭГ, в которой не содержатся медленные ритмы и эпилептиформная активность, как нормальную. Несоответствие «нормальности» ЭЭГ грубости клинических проявлений на стадии глобального распада всех высших форм психической деятельности позволяет высказать предположение, что на самом деле отсутствуют только общепринятые

«патологические» ЭЭГ-проявления. Даже при визуальном анализе ЭЭГ бросаются в глаза значительные различия в представленности определенных типов ЭЭГ в норме и при синдроме Ретта (первый вариант — 60 и 13 % случаев, второй — не встречался в норме и наблюдался у 40 % больных детей, третий — у 10 % в норме и у 47 % больных детей, четвертый — не встречался при синдроме Ретта и отмечен в норме в 28 % случаев). Но особенно наглядно это видно при анализе количественных параметров ЭЭГ. Выявляется отчетливый дефицит активности а-1 — полосы частот, который проявляется в младшем возрасте во всех зонах коры большого мозга.

Таким образом, ЭЭГ детей с синдромом Ретта в стадии быстрого распада значительно и достоверно отличается от нормы.

Исследование возрастной динамики АСП у детей с синдромом Ретта показало отсутствие значимых изменений в группах 2—3, 3—4 и 4—5 лет, что можно расценить как остановку развития. Затем отмечался небольшой всплеск активности в 5—6 лет, вслед за которым отмечалось достоверное нарастание мощности α -диапазона частот. Если сравнить картину изменений ЭЭГ у детей от 3 до 10 лет в норме и при синдроме Ретта, то отчетливо видны противоположная их направленность в медленных диапазонах частот и отсутствие каких-либо изменений затылочного α -ритма. Интересно отметить увеличение представленности роландического ритма в центральных зонах коры. Если мы сравним значения АСП отдельных ритмов в норме и в группе больных детей, то увидим, что различия по α -ритму в затылочных зонах коры сохраняются на всем исследованном интервале, а в центральных отведениях значительно уменьшаются. В α -полосе частот различия сначала проявляются в височно-центральных зонах коры, а после 7 лет генерализованно, но максимально в центральных зонах.

Следовательно, можно отметить, что при синдроме Ретта нарушения проявляются на ранних этапах течения заболевания и приобретают «патологические», с точки зрения клинической нейрофизиологии, черты только в старшей возрастной группе.

Разрушение α -активности коррелирует с распадом высших форм психической деятельности и отражает, по-видимому, вовлечение в патологический процесс коры большого мозга, особенно ее передних отделов. Значительная депрессия роландического ритма коррелировала с двигательными стереотипиями, которые максимально выражены на начальной стадии болезни и постепенно уменьшаются, что отражается в частичном его восстановлении на ЭЭГ детей более старшего возраста. Появление эпилептоидной активности и медленного роландического ритма, возможно, отражает активацию подкорковых структур мозга в результате нарушения тормозного контроля со стороны коры. Здесь можно провести определенные параллели с ЭЭГ больных в состоянии комы [Добронравова И. С., 1996], когда на конечных ее стадиях при разрушении связей между корой и глубокими структурами мозга доминировала моноритмичная α -активность. Интересно отметить, что у больных с синдромом Ретта в возрасте 25—30 лет, по данным J. Ishezaki (1992), эта активность практически не депрессируется внешними воздействиями, а сохраняется реакция только на зов, так же как у больных в коме.

Таким образом, можно предположить, что при синдроме Ретта сначала функционально выключаются лобные отделы коры, что приводит к растормаживанию моторной проекционной зоны и структур стриопалидарного уровня, а это в свою очередь вызывает появление моторных стереотипии. На поздних стадиях болезни образуется новая, довольно устойчивая динамическая функциональная система с доминированием активности субкортикальных структур мозга, что проявляется на ЭЭГ моноритмичной активностью α -диапазона (медленного роландического ритма).

По своим клиническим проявлениям синдром Ретта на ранних стадиях течения болезни очень сходен с инфантильным психозом, и иногда только характер течения болезни может помочь в правильной диагностике. По ЭЭГ-данным, при инфантильном психозе также определяется сходная с синдромом Ретта картина нарушений, проявляющаяся в редукции а-1-полосы частот, однако без последующего увеличения α -активности и появления эпизодов. Сравнительный анализ показывает, что уровень нарушений при синдроме Ретта глубже, что проявляется в более выраженной редукции α -полосы частот.

Исследования ЭЭГ у детей с синдромом ломкой X-хромосомы.

Электрофизиологические исследования, проведенные у пациентов с этим синдромом, позволили выявить две основные особенности на ЭЭГ: 1) замедление биоэлектрической активности [Ласточкина Н. А. и др., 1990; Bowen et al., 1978; Sanfillipo et al., 1986; Viergegeet et al., 1989; Wisniewski, 1991, и др.], которое рассматривается как признак незрелости ЭЭГ; 2) признаки эпилептической активности (спайки и острые

волны в центральных и височных зонах коры), которые выявляются как в состоянии бодрствования [Mattei et al., 1981; Gardner et al., 1983; Finneli et al., 1985; Sanfillipo et al., 1986, и др.], так и в период сна [Misumeci et al., 1988, 1991; Viergeet et al., 1989].

Исследования гетерозиготных носительниц мутантного гена выявили у них ряд морфологических, электроэнцефалографических и клинических особенностей, являющихся промежуточными между нормой и болезнью [Ласточкина Н. А. и др., 1992].

У большинства больных были обнаружены сходные изменения ЭЭГ [Горбачевская Н. Л., Денисова Л. В., 1997]. Они проявлялись в отсутствии сформированного δ -ритма и преобладании активности δ -диапазона; δ -активность была представлена у 20 % больных нерегулярным ритмом частотой 8—10 Гц в затылочных зонах коры. У большинства больных в затылочных отделах полушария большого мозга регистрировалась нерегулярная активность δ - и δ -диапазонов частот, изредка отмечались фрагменты ритма 4—5 Гц (медленный δ -вариант).

В центрально-теменных и/или центрально-лобных отделах полушарий большого мозга у подавляющего числа больных (более 80 %) доминировал высокоамплитудный (до 150 мкВ) θ -ритм частотой 5,5—7,5 Гц. В лобно-центральных зонах коры наблюдалась низкоамплитудная δ -активность. В центральных зонах коры у части детей младшего возраста (4—7 лет) отмечался роландический ритм частотой 8—11 Гц. Такой же ритм был отмечен и у детей 12—14 лет наряду с δ -ритмом.

Таким образом, у детей этой группы преобладал второй гиперсинхронный тип ЭЭГ с доминированием ритмической δ -активности. Для всей группы в целом этот вариант был описан в 80 % случаев; 15 % ЭЭГ можно было отнести к организованному первому типу и 5 % случаев (больные старше 18 лет) — к десинхронному третьему типу.

Пароксизмальная активность наблюдалась в 30 % случаев. В половине из них регистрировались острые волны в центрально-височных зонах коры. Эти случаи не сопровождалась клиническими судорожными проявлениями, и от исследования к исследованию их выраженность варьировала. У остальных детей наблюдались унилатеральные или генерализованные «пик-волновые» комплексы. У этих больных в анамнезе отмечались судорожные приступы.

Данные автоматического частотного анализа фоновой ЭЭГ показали, что у всех детей процент активности δ -диапазона не превышал 30, а значения δ -индекса у большинства детей были выше 40 %.

Сравнение данных автоматического частотного анализа ЭЭГ у детей с синдромом ломкой X-хромосомы и здоровых детей показал достоверное уменьшение ($p < 0,01$) мощностных характеристик δ -активности и увеличение их в δ -частотной полосе практически во всех исследованных зонах коры большого мозга [Горбачевская Н. Л., Денисова Л. В., 1997].

Независимо от возраста спектры мощности потенциалов (СМП) имели очень сходный характер, явно отличающийся от нормы. В затылочных зонах преобладали спектральные максимумы в δ -диапазоне, а в теменно-центральных регионах наблюдался отчетливый доминантный пик на частоте 6 Гц. У двух больных старше 13 лет в СМП центральных зон коры наряду с основным максимумом в δ -диапазоне отмечался дополнительный максимум на частоте 11 Гц.

Сравнение спектральных характеристик ЭЭГ больных этой группы и здоровых детей показало отчетливый дефицит активности δ -диапазона в широкой полосе частот от 8,5 до 11 Гц. Он был отмечен в большей степени в затылочных зонах коры и в меньшей степени — в теменно-центральных отделах. Максимальные же различия в виде существенного увеличения СМП наблюдались в полосе 4—7 Гц во всех зонах коры, за исключением затылочных.

Световая стимуляция вызывала, как правило, чем полную блокаду δ -активности и более четко выявляла фокус ритмической δ -активности в теменно-центральных зонах коры.

Моторные пробы в виде сжимания пальцев рук в кулак приводили к депрессии δ -активности в отмеченных зонах.

Судя по топографии, и особенно функциональной реактивности, гиперсинхронный δ — ритм больных с ломкой X-хромосомой не является функциональным аналогом (или предшественником) затылочного δ -ритма, который у этих больных часто вообще не формируется. Топография (фокус в центрально-теменных и центрально-лобных зонах коры) и функциональная реактивность (отчетливая депрессия на моторные пробы) позволяет скорее считать его медленным вариантом роландического ритма, так же как у больных с синдромом Ретта.

Что касается возрастной динамики, то в период с 4 до 12 лет ЭЭГ менялась мало. В основном претерпевали изменения только пароксизмальные проявления. Это выражалось в появлении или исчезновении острых волн, комплексов «пик — волна» и т. д. Обычно такого рода сдвиги коррелировали с клиническим состоянием больных. В период полового созревания у некоторых детей появлялся роландический ритм в центральных зонах коры, который мог регистрироваться в этой области одновременно с θ -ритмом. Индекс и амплитуда θ -колебаний с возрастом снижались.

В возрасте 20—22 лет у больных регистрировалась уплощенная ЭЭГ с отсутствием β -ритма и отдельными вспышками ритмической θ -активности, индекс которой не превышал 10 %.

Обобщая материалы исследования, следует заметить, что наиболее удивительной особенностью ЭЭГ у больных с синдромом ломкой X-хромосомы является сходство рисунка биоэлектрической активности у всех пациентов. Как уже отмечалось, эта особенность состояла в значительной редукции β -ритма в затылочных областях коры (индекс менее 20 %) и преобладании высокоамплитудной ритмической активности θ -диапазона частот (5—8 Гц) в центрально-теменных и центрально-лобных регионах (индекс 40 % и более). Мы расценили такую активность как «маркерную», которую можно использовать в диагностике синдрома. Это оправдало себя в практике первичной диагностики детей от 4 до 14 лет, которые направлялись с диагнозами: олигофрения, ранний детский аутизм или эпилепсия.

Другие исследователи также описывали ЭЭГ с высокоамплитудной медленноволновой активностью при синдроме ломкой X-хромосомы, но не расценивали ее как диагностически достоверный признак [Bowen et al., 1978; Gardner et al., 1983]. Это можно объяснить тем, что наличие медленного роландического ритма, характеризующего определенный этап течения болезни, и у взрослых больных может не обнаруживаться. S. Musumeci и соавт., а также ряд других авторов в качестве «ЭЭГ-маркера» рассматриваемого синдрома выделяют спайковую активность в центральных зонах коры во время сна. Наибольший интерес исследователей привлекала эпилептоидная активность ЭЭГ детей с этим синдромом. И этот интерес не случаен, он связан с большим числом (от 15 до 30 %) клинических эпилептических проявлений при этом синдроме. Обобщая литературные данные по эпилептоидной активности при синдроме ломкой X-хромосомы, мы можем выделить отчетливую топографическую привязанность ЭЭГ-нарушений к теменно-центральному и височным зонам коры и их феноменологическое проявление в виде ритмической θ -активности, острых волн, спайков и билатеральных пик-волновых комплексов.

Таким образом, для синдрома ломкой X-хромосомы характерен электроэнцефалографический феномен, который выражается в наличии гиперсинхронного медленного ритма (медленного β -ритма, по нашему мнению) с фокусом в теменно-центральных зонах коры и острых волн, регистрирующихся во сне и бодрствовании в этих же зонах.

Возможно, что оба этих феномена имеют в основе один и тот же механизм, а именно — дефицит торможения в сенсомоторной системе, который обуславливает и двигательные нарушения (типа гипердинамических), и эпилептоидные проявления у этих больных.

В целом же особенности ЭЭГ при синдроме ломкой X-хромосомы определяются, по-видимому, системными биохимическими и морфологическими нарушениями, которые возникают на ранних стадиях онтогенеза и формируются под влиянием продолжающегося действия на ЦНС мутантного гена.

Особенности ЭЭГ у детей с синдромом Каннера.

Проведенный нами анализ индивидуального распределения по основным типам показал, что ЭЭГ детей с синдромом Каннера значительно отличаются от ЭЭГ здоровых сверстников, особенно в младшем возрасте. Преобладание организованного первого типа с доминированием β -активности отмечено у них только в 5—6 лет.

До этого возраста преобладает дезорганизованная активность с наличием фрагментарного β -ритма низкой частоты (7—8 Гц). Однако с возрастом доля таких ЭЭГ значительно уменьшается. В среднем в V4 случаев на всем возрастном интервале отмечены десинхронизированные ЭЭГ третьего типа, что превышает их процент у здоровых детей. Отмечено также присутствие (в среднем в 20 % случаев) второго типа с доминированием ритмической θ -активности.

В табл. 8 обобщены результаты распределения ЭЭГ по типам у детей с синдромом Каннера в разные возрастные периоды.

Таблица 8. Представленность разных типов ЭЭГ у детей с синдромом Каннера (в процентах от общего числа ЭЭГ в каждой возрастной группе)

Тип ЭЭГ		Возраст, годы				
		3-4	4-5	5-6	6-7	7-12
1-й	1	3	5	5	6	
	1	3	0	3	9	
2-й	2	2	1	1	1	
	2	0	2	3	5	
3-й	3	2	2	2		
	3	0	5	7	8	
4-й	3	2	1			
	3	7	2	7	8	
5-й	0	0	0	0	0	

Видно отчетливое увеличение с возрастом числа организованных ЭЭГ в основном за счет уменьшения ЭЭГ 4-го типа с усиленной медленноволновой активностью.

По частотным характеристикам α -ритм у большинства детей этой группы значительно отличался от такового у здоровых сверстников.

Распределение значений доминирующей частоты α -ритма представлено в табл. 9.

Таблица 9. Распределение доминирующего α -ритма по частоте у детей разного возраста с синдромом Каннера (в процентах от общего числа детей каждой возрастной группы)

Особенности ЭЭГ у детей с синдромом Аспергера.

Индивидуальное распределение ЭЭГ по основным типам показало, что обнаруживается его большое сходство с нормальным возрастным, что проявляется в виде преобладания во всех возрастных группах организованного (1-го) типа с доминированием α -активности (табл. 10).

Таблица 10. Представленность различных типов ЭЭГ у детей с синдромом Аспергера (в процентах от общего числа ЭЭГ в каждой возрастной группе)

Тип ЭЭГ		Возраст, годы				
		3-4	4-5	5-6	6-7	7-12
1-й	45	46	43	67	85	
	11	18	19	8	0	
3-й	11	9	19	17	15	
	33	27	19	8	0	
5-й	0	0	0	0	0	

Отличие от нормы заключается в выявлении до 20 % ЭЭГ 2-го типа с доминированием ритмической α -активности (в возрасте 4—6 лет) и несколько более высокой частотой встречаемости десинхронного (3-го) типа в возрасте 5—7 лет. С возрастом увеличивается процент детей с 1-м типом ЭЭГ.

Несмотря на то что по типологической структуре ЭЭГ детей с синдромом Аспергера близка к норме, в этой группе значительно больше, чем в норме, представлена α -активность, преимущественно р-2-полосы частот.

В младшем возрасте несколько больше, чем в норме, выражена медленноволновая активность, особенно в передних отделах полушарий; α -ритм, как правило, ниже по амплитуде и имеет меньший индекс, чем у здоровых детей того же возраста.

α -ритм у большинства детей этой группы являлся доминирующей формой активности. Его частотные характеристики у детей разного возраста представлены в табл. 11.

Таблица 11. Распределение доминирующего α -ритма по частоте у детей разного возраста с синдромом Аспергера (в процентах от общего числа детей каждой возрастной группы)

Возраст, годы	Частота α -ритма, Гц			
	7-8	8-9	9—10	10-11
3-5	7(11)	50(71)	43(16)	0(2)
5-6	9(0)	34(52)	40(48)	17(0)
6-7	0(6)	8(34)	28(57)	64(3)
7-8	0(0)	0(36)	40(50)	60(14)

Примечание. В скобках указаны аналогичные данные для здоровых детей.

Как видно из табл. 11, у детей с синдромом Аспергера уже в возрасте 3—5 лет отмечено достоверное увеличение частоты встречаемости сегмента 9—10 Гц по сравнению со здоровыми детьми того же возраста (43 % и 16 % соответственно). В возрасте 5—6 лет различий в распределении различных частотных составляющих ЭЭГ меньше, но следует отметить появление у детей с синдромом Аспергера сегмента 10—11 Гц, который в возрасте 6—7 лет является у них преобладающим (в 64 % случаев). У здоровых детей этого возраста он практически не встречается, и его доминирование отмечено только в 10—11 лет.

Таким образом, анализ возрастной динамики формирования зрительного α -ритма у детей с синдромом Аспергера показывает, что имеются значительные различия в сроках смены доминирующих составляющих по сравнению со здоровыми детьми. Можно отметить два периода, на протяжении которых у этих детей происходят наиболее существенные изменения доминирующей частоты α -ритма. Для компонента 9—10 Гц α -ритма таким критическим периодом будет возраст 3—4 года, а для компонента 10—11 Гц — возраст 6—7 лет. Аналогичные возрастные преобразования у здоровых детей отмечены в 5—6 и 10—11 лет.

Амплитуда α -ритма на ЭЭГ в этой группе несколько снижена по сравнению с ЭЭГ здоровых детей того же возраста. В большинстве случаев преобладает амплитуда 30—50 мкВ (у здоровых — 60—80 мкВ).

Реакция на ГВ-пробу была выраженной примерно у 30 % больных (табл. 12).

Таблица 12 Представленность различных типов реакции на гипервентиляционную пробу у детей с синдромом Аспергера

Возраст, годы	Реакция на ГВ-пробу				Выраженная
	Невыраженная	Средневыраженная	Умеренно выраженная	Выраженная	
3-5	3	17	17	33	
5-6	7	33	33	27	
6-7	2	0	60	20	0
7-8	0	40	30	30	

Примечание В процентах указано число случаев с тем или иным типом реакции

В 11 % случаев на ЭЭГ регистрировались пароксизмальные нарушения. Все они наблюдались в возрасте 5—6 лет и проявлялись в виде комплексов «острая — медленная волна» либо «пик — волна» в теменно-височных и затылочных зонах коры правого полушария большого мозга. В одном случае световая стимуляция вызвала появление разрядов генерализованных по коре комплексов «пик — волна».

Исследование спектральных характеристик ЭЭГ с помощью узкополосного ЭЭГ-картирования позволило представить обобщенную картину и статистически подтвердить изменения, обнаруженные при визуальном

анализе. Так, было обнаружено достоверное увеличение АСП высокочастотных составляющих α -ритма у детей 3—4 лет. Кроме того, удалось выявить нарушения, которые невозможно обнаружить при визуальном анализе ЭЭГ; они проявляются увеличением АСП в β -полосе частот.

Проведенное исследование показывает, что в основе изменений ЭЭГ у детей с синдромом Аспергера лежит нарушение сроков смены доминирующего α -ритма, характерных для здоровых детей; это отражается в более высокой частоте доминирующего α -ритма практически во всех возрастных периодах, а также в достоверном увеличении АСП в полосе частот 10—13 Гц. В отличие от здоровых детей у детей с синдромом Аспергера преобладание частотного компонента 9—10 Гц отмечено уже в возрасте 3—4 лет, тогда как в норме оно наблюдается только в возрасте 5—6 лет. Еще больший временной разрыв между этими группами выявлен по времени появления доминирующего компонента частотой 10—11 Гц в 6—7 лет у детей с синдромом Аспергера и в 10—11 лет — в норме. Если придерживаться общепринятых представлений о том, что частотно-амплитудные характеристики ЭЭГ отражают процессы морфофункционального созревания нейронного аппарата различных зон коры большого мозга, связанные с образованием новых корковых связей [Фарбер В. А. и др., 1990], то столь раннее включение в функционирование нейронных систем, генерирующих высокочастотную ритмическую α -активность, может свидетельствовать об их преждевременном формировании, например, в результате генетических нарушений регуляции. Есть данные о том, что развитие различных полей коры больших полушарий, участвующих в зрительном восприятии, происходит хотя и гетерохронно, но в строгой временной последовательности [Васильева В. А., Цехмистренко Т. А., 1996].

Следовательно, можно предполагать, что нарушение сроков созревания отдельных систем может внести диссонанс в развитие и приводить к установлению морфологических связей со структурами, с которыми на данном этапе нормального онтогенеза они не должны устанавливаться. Это может быть причиной диссоциации развития, которая наблюдается у детей с рассматриваемой патологией.

Сравнение ЭЭГ-данных у разных групп детей с аутистическими расстройствами.

Из всех выбранных нами нозологически очерченных форм патологии синдром Ретта (СР), синдром ломкой X-хромосомы (X-ФРА) и тяжелые формы раннего детского аутизма (РДА) процессуального генеза, синдром Каннера, атипичный аутизм сопровождались выраженным олигофреноподобным дефектом, приводящим к тяжелой инвалидизации больных. В других случаях интеллектуальные нарушения были не столь значительными (синдром Аспергера, частично синдром Каннера). В моторной сфере все дети имели гипердинамический синдром, проявляющийся выраженной бесконтрольной двигательной активностью, сочетающейся в тяжелых случаях с моторными стереотипиями. По грубости психических и моторных нарушений все изученные нами заболевания можно расположить в следующем порядке: СР, РДА процессуального генеза, синдром ломкой X-хромосомы, синдром Каннера и синдром Аспергера. В табл. 13 обобщены типы ЭЭГ при разных описанных формах психической патологии.

Таблица 13. Представленность разных типов ЭЭГ в группах детей с аутистическими расстройствами (в процентах от общего числа детей в каждой группе)

Тип ЭЭГ	Н о р м а	С Р	Р Д А	Синдром Каннера	Н о р м а	Синдром Аспергера	
						Ф Р А	Х
		возраст, годы					
		3	3				7
		4	4	3-4	3-4	7-9	7-9
1-й	62	5	15	12	72	8	54
2-й	0	35	10	25	0	80	13
3-й	1	6	4	25	8	3	15

	0	0	5				
4-й	2 8	0	1 2	38		20	0 15
5-й	0	0	8	0		0	9 2

Как видно из табл. 13, все группы больных с выраженными формами психической патологии (СР, РДА, синдром Каннера, X-ФРА) значительно отличались от нормы по резкому уменьшению представленности организованного типа ЭЭГ. При РДА и СР было отмечено преобладание десинхронизированного типа с фрагментарным θ -ритмом со сниженной амплитудой колебаний и некоторым усилением θ -активности, больше выраженном в группе РДА. В группе детей с синдромом Каннера преобладали ЭЭГ с усиленной медленно-волновой активностью, а у детей с синдромом ломкой X-хромосомы был выражен гиперсинхронный вариант за счет доминирования высокоамплитудной ритмической θ -активности. И только в группе детей с синдромом Аспергера типология ЭЭГ была почти такой же, как в норме, за исключением небольшого количества ЭЭГ 2-го типа (с гиперсинхронной θ -активностью).

Таким образом, визуальный анализ показал различия в типологической структуре ЭЭГ при разных заболеваниях и ее зависимость от тяжести психической патологии.

Возрастная динамика ЭЭГ была также различной в разных нозологических группах больных. При синдроме Ретта по мере развития заболевания происходило увеличение числа гиперсинхронных ЭЭГ с преобладанием ритмической θ -активности со значительным снижением ее реактивности на поздних стадиях болезни (25—28 лет, по литературным данным). К 4—5 годам у значительной части больных появлялись типичные эпилептоидные разряды. Такая возрастная динамика ЭЭГ позволяла довольно надежно разграничить больных с СР и РДА процессуального генеза с тяжелым течением. У последних никогда не отмечалось нарастания θ -активности, эпилептиформность отмечалась довольно редко и имела транзиторный характер.

У детей с синдромом ломкой X-хромосомы к 14—15 годам без специфической терапии или раньше (при интенсивной фалатотерапии) отмечалось значительное уменьшение ритмической θ -активности, которая становилась фрагментарной, концентрируясь преимущественно в лобно-височных отведениях. Общий амплитудный фон ЭЭГ был снижен, что приводило к преобладанию в старшем возрасте ЭЭГ десинхронного типа.

У больных со среднепрогредиентным течением процесса как в младшем, так и в старшем возрасте устойчиво доминировал десинхронный тип ЭЭГ.

У больных с синдромом Каннера в старшем возрасте ЭЭГ по типологии приближалась к нормальной, за исключением несколько большей представленности дезорганизованного типа.

У больных с синдромом Аспергера в старшем возрасте, так же как и в младшем, типологическая структура ЭЭГ не отличалась от нормальной.

Анализ представленности различных частотных составляющих θ -ритма показал отличия от возрастных характеристик в группах больных с СР, синдромом Аспергера и синдромом Каннера уже в возрасте 3—4 лет (табл. 14). При этих заболеваниях значительно чаще, чем в норме, встречаются высокочастотные и низкочастотные составляющие θ -ритма и наблюдается дефицит той частотной полосы, которая доминирует у здоровых детей того же возраста (частотный сегмент 8,5—9 Гц).

Таблица 14. Представленности различных частотных составляющих θ -ритма (в процентах) в группе здоровых детей 3—4 лет и детей того же возраста с синдромами Ретта, Аспергера и Каннера

Частота θ -ритма, Гц	Норма	Синдром		
		Ретта	Аспергера	Каннера
6-8	11	3 3	7	7 0
8,5-9	71	2 0	5 0	2 0
9,5-10	16	4	4	1

Возрастная динамика частотных составляющих α -ритма в группах детей с синдромами Аспергера и Каннера показывает, что общие тенденции в смене доминирующих компонентов α -ритма в целом сохраняются, но эта смена происходит либо с задержкой, как при синдроме Каннера, либо с опережением, как при синдроме Аспергера. С возрастом эти изменения сглаживаются. При более грубых формах течения патологического процесса α -активность не восстанавливается.

У детей с синдромом ломкой X-хромосомы в тех случаях, когда удавалось зарегистрировать α -ритм, частота его была в границах возрастных значений или несколько ниже.

Следует отметить, что такое же распределение частот, т. е. преобладание низкочастотных и высокочастотных компонентов при значительной редукции тех частотных полос, которые характерны для ЭЭГ здоровых детей того же возраста, было типично и для сенсомоторного ритма.

Однако наиболее интересные, на наш взгляд, результаты были получены при анализе спектральных характеристик узкополосных ЭЭГ-составляющих с использованием ЭЭГ-картирования. У детей с синдромом Ретта спектральные характеристики ЭЭГ в возрасте 3—4 лет в сравнении со здоровыми детьми показывают преимущественную редукцию α -1 — полосы частот во всех зонах коры большого мозга.

Аналогичная картина отмечена на ЭЭГ и у детей с аутизмом процессуального генеза (тяжелое течение) с той только разницей, что, помимо дефицита активности в α -1-диапазоне, отмечалось увеличение АСП в α -полосе частот.

У детей с синдромом ломкой X-хромосомы выявлен отчетливый дефицит α -активности (8—10 Гц) в затылочно-теменных отведениях.

У детей младшего возраста с синдромом Каннера на ЭЭГ отмечено преобладание низкочастотных составляющих α -ритма, а у детей с синдромом Аспергера в этом же возрасте значительно больше представлены высокочастотные компоненты (9,5—10 Гц).

Динамика некоторых ритмов, которые по функциональным и топографическим характеристикам были отнесены к сенсомоторным, больше зависела от степени выраженности двигательной активности, чем от возраста.

Заключение. Особенности нарушений ЭЭГ и их, возможная связь с механизмами патогенеза обсуждались нами выше при описании каждой нозологической группы заболеваний. Подводя общий итог результатов проведенного исследования, мы хотим еще раз остановиться на наиболее важных и интересных, на наш взгляд, аспектах данной работы.

Анализ ЭЭГ у детей с аутистическими расстройствами показал, что, несмотря на отсутствие в большинстве случаев патологических знаков, практически во всех выделенных по клиническим критериям группах детей на ЭЭГ наблюдаются определенные нарушения как в типологии, так и в амплитудно-частотной структуре основных ритмов. Обнаруживаются также особенности возрастной динамики ЭЭГ, показывающие практически при каждом заболевании существенные отклонения от нормальной динамики здоровых детей.

Результаты спектрального анализа ЭЭГ в целом позволяют представить довольно полную картину нарушений зрительных и сенсомоторных ритмов при исследованных видах патологии. Так, оказалось, что тяжелые формы психической патологии (в отличие от легких) обязательно затрагивают те частотные диапазоны, которые доминируют у здоровых детей того же возраста. На наш взгляд, самым важным результатом является обнаруженное уменьшение, по сравнению со здоровыми сверстниками, амплитуды спектральной плотности в определенных частотных α -диапазонах ЭЭГ при отсутствии существенного увеличения АСП в д-частотном диапазоне. Эти данные указывают, с одной стороны, на неправомерность суждения о том, что при психических заболеваниях ЭЭГ остается в границах нормы, а с другой — что дефицит активности в так называемых рабочих диапазонах частот может отражать более значительные нарушения функционального состояния коры большого мозга, чем увеличение АСП в медленных частотных диапазонах.

В клинической картине у больных всех групп выявлялась повышенная неуправляемая двигательная активность, что коррелирует с нарушениями в структуре сенсомоторных ритмов. Это позволило высказать предположение, что выраженная моторная гиперактивность имеет ЭЭГ-проявления в виде уменьшения АСП в диапазонах α -ритмов в центральных зонах коры, причем, чем выше уровень распада высших корковых функций, тем более значительно выражены эти нарушения.

Если рассматривать синхронизацию ритмики в этих зонах как неактивное состояние сенсомоторной коры (по аналогии со зрительным α -ритмом), то ее активация будет выражаться в депрессии сенсомоторных ритмов. По-видимому, именно такой активацией можно объяснить дефицит ритмов α -диапазона в центрально-лобных зонах коры, наблюдаемый у детей с СР и РДА процессуального генеза в младшем возрасте в период интенсивных навязчивых движений. По мере ослабления стереотипии на ЭЭГ отмечалось восстановление этих ритмов. Это согласуется с литературными данными, показывающими уменьшение α -активности в лобно-центральных зонах коры у «активных» детей с аутистическим синдромом по сравнению с «пассивными» [Dawson G. et al., 1995] и восстановление сенсомоторного ритма у гиперактивных детей по мере уменьшения двигательной расторможенности [Lubar J. et al., 1995].

Выявленные изменения количественных характеристик ЭЭГ, отражающие повышенную активацию сенсомоторной коры, у детей с гиперактивностью могут объясняться нарушением процессов торможения как на уровне коры большого мозга, так и на уровне подкорковых образований. Современные теории в качестве области анатомического дефекта при гиперактивности рассматривают лобные доли, сенсомоторную кору, стриатум и стволые структуры. Позитронно-эмиссионная томография выявила у детей с гиперактивностью уменьшение метаболической активности в лобных зонах и базальных ганглиях и ее увеличение в сенсомоторной коре. Нейроморфологическое исследование с помощью ЯМР-сканирования обнаружило уменьшение размеров хвостатого ядра [Castellanos, 1994], мозолистого тела [Hynd, 1991] и правой лобной доли [Njokiktjien Ch., 1991]. Причем если это уменьшение у гиперактивных детей не превышало 5—10 %, то у больных с синдромом Ретта дефицит размеров мозолистого тела и хвостатого ядра был больше 30 %.

Можно предположить, что в основе выявленных ЭЭГ-нарушений в структуре сенсомоторных ритмов лежит дефицит систем тормозящего контроля моторной деятельности со стороны лобной коры. Это, возможно, приводит также к ослаблению тормозных кортикофугальных влияний на подкорковые структуры, в частности хвостатое ядро, что может быть причиной появления выраженной α -активности частотой 5—7 Гц, адресованной коре большого мозга, в большей степени направленной в центральную проекцию моторной системы. Этот ритм, идентифицированный нами как медленный сенсомоторный [Горбачевская Н. Л. и др., 1996], был максимально представлен у детей с наиболее выраженными моторными нарушениями. Аналогичная трактовка функционального значения этого ритма у детей с синдромом Ретта была недавно предложена одним из основоположников клинической нейрофизиологии Е. Niedermeyer (1997).

Следующим важным, на наш взгляд, аспектом проведенного исследования было выявление изменений в структуре зрительного α -ритма. Они больше всего проявились у детей с самыми тяжелыми нарушениями психической деятельности.

Возраст начала РДА процессуального генеза и СР приходится на 8—30 мес жизни ребенка и совпадает с периодом значительных морфологических преобразований мозга [Васильева В. А. и др., 1996] и пиком постнатального лизиса по типу запрограммированной клеточной смерти (ПКС) нейронов в зрительной коре [Klesamp R., 1991]. В это же время происходит существенное увеличение уровня аутоантител к фактору роста нервов [Клюшник Т. П., 1997]. Последние можно рассматривать как свидетелей или участников этого процесса. Этот возраст является также возрастом наиболее существенных изменений биоэлектрической активности мозга: на ЭЭГ здоровых детей отмечено скачкообразное статистически значимое увеличение частоты затылочного α -ритма в 14—15 мес жизни. После этого возраста в затылочных зонах коры у них доминирует ритмическая активность частотой 7—8 Гц [Галкина Н. С. и др., 1996].

Проведенное специальное исследование соответствия изменений ЭЭГ и уровня аутоантител (ААТ) фактору роста нервов (ФРН) позволило выявить значимые корреляции этих двух процессов. Изменения уровня ААТ к ФРН на 2—3 мес опережали появление стабильного α -1-компонента на ЭЭГ [Клюшник Т. П. и др., 1997]. Выявленные корреляции указывают на то, что изменения частоты α -ритма могут быть следствием морфофункциональных преобразований нейронных сетей. Редукция того частотного α -поддиапазона, который свойствен здоровым детям того же возраста, у детей с тяжелыми формами психической патологии может указывать на возможное выпадение из функционирования нейронных сетей, генерирующих этот ритм. Если представить себе гипотетическую картину происходящих изменений, то можно думать о том, что патологический процесс приводит к разрушению связей между нейронами, что в общих чертах подтверждается морфологическими данными исследования больных с СР и РДА процессуального генеза. Возможная причина этих нарушений — ошибочная запрограммированная клеточная смерть в результате инактивации (блокирования) НТФ-рецепторов или гибели поставщиков ФРН (из-за влияния повреждающих экзогенных факторов или, скорее всего, генетических нарушений) (обзор Г. Н. Крыжановского, 1995). С этой точки зрения, наиболее уязвимыми могут оказаться критические периоды онтогенеза. Гибель поставщиков ФРН в это время может запускать распространяющуюся реакцию саморазрушения нервных сетей, которые начинаются с коры большого мозга и постепенно затрагивают стриатум и ствол мозга.

Следствием нарушения внутрикорковых и корково-подкорковых связей, создания ошибочных контактов, возможно, даже со структурами иной медиаторной природы может быть потеря правильного представления об окружающем мире и диссоциация в психическом развитии с переслаиванием примитивных и высоких форм поведения у детей с психической патологией.

Различные нарушения возрастной динамики формирования корковой ритмики при исследованных формах психической патологии могут отражать диссоциацию нормальной, строго определенной последовательности созревания функциональных систем мозга, что проявляется редукцией актуального для данного возраста а-1-диапазона при относительной сохранности и даже усилении α_2 - и α_3 -компонентов на ЭЭГ.

В заключение мы еще раз хотим подчеркнуть, что в основе психических болезней детского возраста лежит нарушение формирования нервных сетей. Процесс их формирования происходит под контролем генетически обусловленных механизмов, оказывающих влияние на процессы созревания нервных клеток, их миграцию, рост аксонов, поддержку связей между нейронами, выбор оптимальных связей путем селекции наиболее успешных с помощью механизма запрограммированной клеточной смерти, миелинизацию, пубертатные изменения. Каждый этап формирования ЦНС находится под контролем определенных групп ростовых факторов, нарушение деятельности которых или порядка их включения в деятельность вызывает изменение эффективной структуры связей между нервными элементами. Нарушение базовых механизмов формирования нервной системы не сопровождается воспалительными процессами и поэтому не приводит к появлению «патологических» форм активности на ЭЭГ, а проявляется нарушением ее типологической структуры, амплитудно-частотных характеристик основных ритмов, динамики формирования основных ритмических компонентов ЭЭГ.

Необходимо помнить, что выявление определенных ЭЭГ-особенностей возможно только при наличии четкой клинической дифференциации групп больных, адекватных количественных методов анализа ЭЭГ и достаточно обширной нормативной базы. Только в этом случае ЭЭГ-данные могут помочь в идентификации определенных форм психической патологии и дополнить картину клинических обследований.

Лечение и реабилитация.

Проблема реабилитации ранних аутистических состояний из-за выраженной социальной дезадаптации больных этих контингентов занимает существенное место в общей проблеме реабилитации детской и подростковой личностной патологии, нарушений развития. Как уже указывалось, распространенность детского аутизма, по данным психиатров Германии, Великобритании, Швеции, США, Японии и других стран, исчисляется от 4 до 26 случаев на 10 000 детского населения. Вопреки представленному в ряде учебников детской психиатрии мнению о редкости детского аутизма, как видим, это очень большая группа, численно превышающая контингента глухих и слепых детей, которая является значительным «поставщиком» инвалидов детства и других групп детей с патологией поведения, нуждающихся в разной социальной помощи.

Вследствие того что аутизм проявляется прежде всего в нарушении развития, общения, задержке социализации, однообразной моторной активности с двигательными стереотипиями, в стремлении к повторяющейся бедной однообразной деятельности, реабилитация детских контингентов с этим видом расстройств имеет главенствующее значение.

Сохраняющийся интерес к проблеме детского аутизма не случаен. Около 66—75 % детей, больных аутизмом, имеют коэффициент интеллектуального развития (IQ) меньше 70, т. е. ниже уровня, характерного для пограничной умственной отсталости. При отсутствии лечебно-коррекционной работы с больными, страдающими детским аутизмом, в физиологически благоприятные сроки развития [Башина В. М., Симашкова Н. В., 1989; Rutter M., 1979; Shopler G., 1992] более чем в 2/3 случаев наступает глубокая инвалидность. Отсюда разработка вопросов реабилитации разных форм раннего детского аутизма остается очень важной проблемой. По сведениям «Национального общества содействия детям-аутистам» в США, своевременно и правильно организованная лечебно-коррекционная работа с ними улучшает социальную приспособляемость и снижает в последующем их нуждаемость в больничной помощи с 74 до 8 %. Специалистами разных стран проводятся поиск новых и оптимизация уже известных психотропных, психостимулирующих и других средств, разрабатываются коррекционные обучающие программы [Башина В. М. и др., 1989; Shopler G., Mesibov C., 1988; Gillberg Ch., Peeters Th., 1995, и др.].

В докладе научной группы ВОЗ (Женева, 1993), посвященном лечению психических расстройств, приводятся данные о том, что в разных странах мира лечение «первазивных» расстройств представляет большие сложности. По данным Института аутизма в Лос-Анджелесе (ARI, 1993) о результатах терапии 11 569 больных детским аутизмом разными лекарственными средствами, отмечена лишь частичная

эффективность в 25 % случаев. Результаты большого числа исследований, посвященных методам лечения детского аутизма, дают основание предполагать, что «наиболее адекватным типом вмешательства является воспитание (с модификацией поведения в отношении стереотипии) в школе или в домашних условиях, при оказании эффективной поддержки семье» (данные ВОЗ, 1993). Все это требует обязательного введения систем обучения для детей, больных аутизмом.

В 1992 г. в Гааге на IV Конгрессе Международной ассоциации «Аутизм — Европа» принята «Хартия для лиц с аутизмом», гарантирующая им право на обучение.

В нашей стране до настоящего времени для детей, больных аутизмом, ведущими остаются госпитальные виды помощи в системах здравоохранения и социального обеспечения.

Опираясь на собственный многолетний опыт работы с больными аутизмом на базе дневного стационара для детей-аутистов НИИ клинической психиатрии Научного центра психического здоровья РАМН, рассмотрим принятые нами подходы к организации помощи этому контингенту больных.

За период работы (1984—1997) в дневном стационаре получили помощь 500 больных в возрасте от 3 до 8 лет с разными формами аутизма. Более 2500 больных аутизмом наблюдались амбулаторно в поликлиническом отделении НЦПЗ РАМН (за 1983—1997 гг.).

Реабилитационная работа проводится комплексно группой специалистов различного профиля (детскими психиатрами, психологом, логопедом, педагогами-дефектологами, музыкальным работником, педиатром, невропатологом, сестринским персоналом).

Помощь строится на базе клинко-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.

I. 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. Виды терапии представлены ниже.

1. *Нейролептики* (тизерцин, аминазин, неулептил, галоперидол, терален, хлорпротиксен, соннапакс, эглонил и др.) применяются по показаниям, в небольших дозах, преимущественно в активном периоде течения болезни, когда это нужно для купирования обманов восприятия, возбуждения, тревоги, аффективных и других симптомов болезни. Для преодоления и коррекции когнитивных нарушений применяются стелазин, этаперазин. Лечение нейролептиками проводят с учетом состояния ребенка, гибко вводя их на небольшие сроки и отменяя лекарственные средства, как только в этом исчезает необходимость.

2. Широко используются *антидепрессанты* (азафен, пиразидол, amitриптилин, лудиомил и др.), как в периоде адаптации детей к условиям дневного стационара, так и для купирования аффективных расстройств.

3. Помимо антидепрессантов, для профилактики и лечения фазных аффективных расстройств вводятся в терапию *иминостильбены* (карбамазепин и его аналоги — финлепсин, тегретол), вальп-роаты (ацедипрол, депакин, конвулекс).

4. *Транквилизаторы* (нозепам, тазепам, лоразепам, мезапам, сибазон — реланиум, седуксен, феназепам и др.) применяются редко, на короткие периоды, предпочтительно при нарушениях сна и для купирования состояний острой ажитации. В утренние часы эти средства стараемся не давать в связи с выраженным их сомнолентным и миорелаксирующим эффектом. Осторожность в введении этих препаратов также связана с часто вызываемым ими обратным действием в раннем детском и дошкольном возрасте (возбуждением, моторным беспокойством).

5. В стабильных состояниях устойчивого аутистического дефекта, с минимальной выраженностью резидуальных позитивных расстройств, большое внимание уделяется лечению *ноотропами* (ноотропил — пирацетам, энцефабол, пиридитол, фенибут, пантогам, пикамилон) и особенно аминокислотами (когитул, клерегил, глицин, глутаминовая кислота и др.).

Особое внимание уделяется *церебролизину*. Многочисленные экспериментальные исследования церебролизина (по данным литературы) показали наличие в его составе до 15 % пептидов. Препарат обладает разносторонним нейротропным эффектом: регуляторным действием на мозговой метаболизм, нейропротекторными свойствами и уникальной нейротрофической активностью. В отличие от фактора роста нервов (ФРН), крупные молекулы которого якобы не проникают через гематоэнцефалический барьер,

олигопептиды церебролизина способны преодолевать его и оказывать непосредственное воздействие на нейрональные структуры головного мозга в условиях периферического введения препарата. Церебролизин применяется нами для купирования, сглаживания задержек психического развития, а отсюда и некоторого смягчения аутистических расстройств.

6. *Витамины*, особенно группы В (В₁, В₆, В₁₂, В₁₅), С, Е, используются нами почти во всех случаях заболевания. Из поливитаминов отдаем предпочтение «Ундевиту», «Глутамевиту».

7. *Средства, улучшающие мозговое кровообращение* (кавинтон — винпоцетин, стугерон — циннаризин), вводятся курсами.

8. *Диуретические средства* (фуросемид, диакарб, триампур, сульфат магнезии и др.) применяются в острых состояниях возбуждения и при гипертензивном синдроме.

Большое внимание уделяется соматическому состоянию детей с аутизмом. Терапия направлена на общее соматическое оздоровление ребенка.

Медикаментозное воздействие проводится с учетом не только характера болезненных проявлений, но и работоспособности ребенка. Подбор доз всегда затрудняется из-за высокой чувствительности детей к нейролептикам, а также малой градации в дозах, вызывающих необходимый терапевтический и нежелательный сомнолентный, тормозящий эффект. У детей при приеме нейролептиков легко возникают побочные явления в виде акатизии, саливации, гиперкинезов. Если в периоде обострения в 90 % случаев мы отдаем предпочтение нейролептикам, антидепрессантам, транквилизаторам, иминостильбенам, вальпроатам, сосудистым средствам, диуретикам и только в 10 % — ноотропам, аминокислотам, витаминам, то в периоде ремиссии и устойчивого аутистического дефекта чаще назначаем ноотропы, аминокислоты, церебролизин, витамины и только в 30 % случаев применяем в минимальных дозах нейролептики, антидепрессанты, транквилизаторы и другие упомянутые средства.

II. Помимо перечисленных видов биологической терапии, мы являемся сторонниками обязательного ее сочетания с **развивающими формами обучения**.

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

Оценка состояния ребенка, определение запаса знаний, уровня его психического развития служат основой разработки индивидуального плана коррекционных мероприятий. Всегда вначале используем индивидуальное, а позднее групповое развивающее коррекционное обучение с привлечением всех специалистов.

Восстановительное обучение базируется на вовлечении в работу всех анализаторов: зрительного, слухового, тактильного, обонятельного, вкусового; оно направлено прежде всего на развитие моторики и речи как основных средств коммуникации.

Начальный этап работы заключается в первичной адаптации больного ребенка к новым условиям среды в дневном стационаре. Для этого используются простейшие тактильные, пантомимические, моторные формы контактов в условиях свободного выбора и полевого поведения.

На этом этапе коррекции для углубления и отработки тактильных и эмоциональных контактов используем ряд приемов типа поверхностных массажных пассивов. Ребенка поглаживаем, похлопываем, прикасаемся к его голове, рукам, телу, прижимаем его к себе, качаем. При этом смотрим ему в глаза, улыбаемся или хмуримся, ждем ответной мимической эмоциональной реакции. Во время купания также проводим подводный массаж всего тела, затем растираем тело ребенка грубым полотенцем. Учим ребенка осязать, касаемся его руками головы, плеч, лица, рук взрослого, прижимаемся щекой к щеке ребенка, придаем ему различные позы. В процессе этих тренировок у ребенка формируется представление о собственном теле, его частях, сторонах, их взаимодействии. После подобной подготовки у большинства детей появляется ориентировочная реакция на окружающее. Дети перестают бояться предметов, живых существ, пытаются прикоснуться к ним. В противовес бытующим представлениям дети, больные аутизмом, принимают телесный контакт, который используется как одна из первых форм коммуникации.

На начальных этапах коррекции формируется *зрительно-моторный комплекс*, вырабатывается важнейшая для аутистов реакция оживления, зрительного слежения, глазо-ручная интеграция. Ребенок обучается следить за движениями собственной руки, за предметами, предлагаемыми педагогом, и предметами, захваченными рукой самого ребенка. На этом этапе коррекции в процессе манипуляции с предметами стремимся развить тактильное, мышечное, кинестетическое, зрительное восприятие объектов, отработать

связи между всеми видами движений, действий и восприятием предметов, а позднее их словесным обозначением.

На занятиях с ребенком отрабатываем указательный жест. Для этого охватываем кисть и указательным пальцем ребенка обводим объемные предметы, оконтуриваем их, называем. Используя указательный и другие жесты ребенка, опираемся на тот факт, что в норме общение жестами предшествует и сопутствует развитию вербальной речи.

Многие проблемы обучения и поведения у детей-аутистов являются результатом нарушения, искажения восприятия (*перцепции*) или процессов сенсорной информации. Эти затруднения могут обнаруживаться во всех модальностях чувств или их комбинациях, включая слух, зрение, обоняние, вкус, тактильное восприятие. Одной из кардинальных проблем ребенка, больного аутизмом, является неспособность интегрировать сенсорную информацию от различных органов чувств, для того чтобы получить точную картину их реального окружения. В этом может помочь концепция «Снузелен», основанная на расширении сенсорных впечатлений и получении удовольствия. В основе «Снузелена» лежит принцип оживления чувственных ощущений, так необходимых аутистам.

Активация мозга путем стимуляции первичных чувств приобретает лечебный характер. Для создания впечатлений, развития сенсорики применяются различные освещение, эфирные масла, воздушные нагнетатели, массаж, материалы различного рода, звуки, запахи. Перцептуальные проблемы у детей-аутистов широко варьируют от одного ребенка к другому. Один ребенок не может воспринимать громкие звуки на музыкальных занятиях, но способен воспринимать тихие звуки на расстоянии, и так во всем. В преодолении этого ему может помочь «звуковой луч». Другой ребенок обнаруживает особое отношение к вкусу, запаху объектов, извращенно их воспринимая. Тренировка восприятия запахов возможна с помощью имеющегося набора ароматов, вкуса — с помощью растворов (сладкого, соленого, кислого и горького). Затем можно обучать детей новым запахам, знакомым и новым вкусовым качествам пищевых продуктов.

Теплый водяной матрас может быть использован для тренировки восприятия температурных различий. Очень важно, что ребенок может его касаться частью тела (рукой) или всем телом, ложиться на него, принимать различные позы и тактильно ощущать разницу температур. У детей-аутистов недоразвито мышечное чувство, поэтому виброматрас, «кресло президента» просто необходимы. Различные гладкие и шершавые поверхности, тактильные коридоры, «джакузи» используются для развития тактильного восприятия. Плетение цветных шнуров, сличение по цвету кнопок и цветных цилиндров, помимо обучения цвету, используются в развитии мелкой моторики, внимания. Для тренировки цветового восприятия показывают отдельные цветные сюжетные картины или видеофильмы. Некоторые дети-аутисты дают очень разные ответы на одни и те же сенсорные раздражители (на одни дают, на другие — нет). Функционирование в любой сенсорной модальности у них может также вызывать адаптационные затруднения, особенно это касается слуховых и зрительных раздражителей, наиболее важных для развития, поскольку они тесно взаимосвязаны с когнитивными функциями.

Следующим и обязательным разделом работы является решение проблемы сенсорной интеграции, так необходимой детям с аутистическими проблемами. Для достижения этого нужно применять как отдельные компоненты оборудования «Снузелен», так и их сочетание. Максимально объединяют 2—3 сенсорных модальности. «Снузелен» обеспечивает также развитие коммуникации, социализации; при этом развиваются навыки поведения в группе, принцип очередности. Различные виды обстановки побуждают аутистов на спонтанные исследования, охватывают его в целом как с чувственной, так и с эмоциональной стороны. Имеющиеся укромные уголки и приспособления для индивидуальных занятий дают возможность ребенку побыть одному, на некоторое время избежать внимания других и расслабиться. Так как использование полного комплекса «Снузелена» является дорогостоящим, чаще вводятся отдельные элементы из этой системы.

На ранних этапах онтогенеза в норме ребенок использует поисковые способы ориентировки. Ведущее место занимает метод проб и ошибок, который в дальнейшем сменяется перцептивными способами — примериванием и зрительной ориентировкой. Метод проб как поисковый способ основан на том, что ребенок фиксирует правильные действия и отбрасывает ошибочные варианты. Метод проб является практической ориентировкой, он подготавливает ребенка к ориентировке, происходящей во внутреннем плане, т. е. перцептивной ориентировке. Чувственный опыт дети приобретают в процессе ориентировочной исследовательской деятельности. У аутистов становление всех видов восприятия — зрительного, тактильного, двигательного, слухового, вкусового, обонятельного, формирующих в норме представление о предметах и явлениях окружающего мира, происходит неравномерно и несогласованно. Поэтому

чувственное познание без специального корригирующего воздействия развивается медленно и некоординированно. Перцепция, мелкая моторика, глазо-ручная координация тесно взаимосвязаны.

Параллельно с формированием глазо-ручной координации, сенсорики продолжаем развитие мелкой моторики и речи. Уровень развития речи детей находится почти в прямой зависимости от степени сформированности тонких движений пальцев рук. Поэтому на начальном этапе коррекции большое место отводится специальному «речевому» массажу кистей рук, пальцев, кончиков пальцев, запястий, предплечий, лица, шеи, стоп со стимуляцией активных речевых точек. На фоне проводимого массажа движения пальцев становятся более четкими, приближается к норме мышечный тонус кисти, предплечий, оживляется мимика.

В безречевых играх с пальцами развиваем движения в суставах, местах прикрепления сухожилий, дифференцированные движения пальцев рук, отрабатываем подражание, мышечную силу кистей рук, улучшаем тонкую историю.

Для закрепления комплекса «глаз — рука» и развития мелких мышц кисти проводим ряд подвижных игр с пальцами, сопровождаемых речью педагога или матери (т. е. используется не только прямая, но и обратная афферентация в речевые и моторные центры головного мозга). Народные игры с пальцами («потешки») обеспечивают не только хорошую тренировку пальцев, так необходимую аутистам с вялыми «атрофичными» кистями, но и создают благоприятный эмоциональный фон, способствуют развитию умения слушать и понимать содержание потешек, улавливать их ритм, повышают речевую активность детей, развивают рецептивную и экспрессивную речь. Повторяющиеся одинаковые по смыслу фразы, постоянно идущие в «потешках», помогают формированию ориентировочной реакции прислушивания, слушания, активизируют мышление.

Ритмические движения пальцев являются средством повышения функционального состояния коры больших полушарий и общего усиления ассоциативной функции мозга. Двигательный анализатор, согласно современным представлениям, является аппаратом межанализаторного синтеза. Тот факт, что в двигательной проекции различных частей тела в прецентральной и центральной извилине мозга более чем 1/3 площади занимает проекция кисти руки, очень значим. Кроме того, проекция движений кисти и речевые зоны расположены в непосредственной близости. Отсюда следует ожидать, что тренировка тонких движений пальцев рук должна оказывать большее влияние на развитие активной речи, чем тренировка общей (крупной) моторики [Кольцова М. М., 1979]. Развитие мелкой моторики тесно взаимосвязано с праксисом, формированием навыков самообслуживания (правильное удерживание столовых приборов в одной руке, застегивание пуговиц, кнопок, шнуровка обуви, одежды и др.).

Дизонтогенез речевого развития является одним из кардинальных проявлений детского аутизма и тесно взаимосвязан с когнитивными функциями. Опираясь на концепцию о том, что морфологическое и функциональное формирование речи в онтогенезе совершается не только под влиянием слуховых, зрительных, но и кинестетических импульсов, и в особенности на положение о том, что в периоде физиологического формирования речевой и моторной областей головного мозга действие проприоцептивной импульсации имеет значение, большое место отводится массажу, как общему, так и «речевому». Использование адекватных мероприятий по развитию речи у детей-аутистов первостепенно для преодоления задержки интеллектуального развития. У детей-аутистов речь может быть полностью утрачена либо недоразвита в разной степени выраженности. Поэтому остановимся на разделе коррекции речи более подробно.

Для восстановления речи используются приспособленные к детскому аутизму методические приемы, которые позволяют учитывать как негативизм больных, так и особенности их речевой патологии. При неполной утрате речи прежде всего определяют уровень речевого развития ребенка, его словарный запас, развитие имитационной, рецептивной и экспрессивной речи. Выявляют понимание слов, фраз обиходного характера, инструкций, поручений, способность к называнию предметов, действий, использование местоимений по отношению к себе и окружающим лицам. Особое внимание обращают на построение фраз, порядок расположения отдельных членов предложения, а также умение составлять фразы. Затем оценивают некоммуникативную сторону речи, в которую входят звуки, фонемы, изолированная эхо-речь, и коммуникативную речь — в виде высказываний с последовательностью развития от простых звуков, слогов («а», «хи»), направленных к собеседнику, до сложной символической речи («до свидания»), применяемой для контакта с собеседником. Последнее особенно необходимо, так как отклонения в коммуникативной речи наиболее грубо выражены. Для восстановления речи необходима логопедическая работа, направленная на формирование словарного запаса, развитие слухового внимания, фонематического и речевого слуха. Индивидуальные занятия с логопедом длятся от 10 до 30 мин (и более) и проводятся ежедневно.

Учитывая особенности нарушения речи, диссоциацию в развитии речевой функции, задержку развития, конкретно-действенное мышление аутистов, коррекционная работа направлена на как можно более раннее

восстановление речи. Для неговорящего ребенка занятия начинают с называния звуков через имитацию с помощью движений (фонематической ритмики), объединения их в слоги, слова и напевное произношение. Логопед или мать прикасаются своей щекой к щеке ребенка и произносят при этом фонемы, слоги, слова. Если ребенок не допускает подобного контакта, то пытаются то же проделать через надувной шар, произнося слова в кисть ребенка. Пока ребенок с аутизмом не усваивает отдельные слова, к новым не переходят.

Обучение новому слову обязательно сопровождают показом объекта изучения, дачей его в руки ребенку, многократным повторением его названия. Если ребенок воспроизводит эхо слова экспрессивно, то это еще не означает, что он может пользоваться им для коммуникации. На этом этапе обязательно развитие как имитационной, так и рецептивной речи, являющихся частью любой интегрированной речевой программы. При начальной речевой активности жесты сочетают с речью. Поэтому после показа и названия предмета: «Это мяч», — следует команда: «Дай мяч», и затем: «Что это?..». Детей постоянно обучают, как пользоваться определяющими словами и словами-ответами в надлежащем контексте. Словарный запас расширяют постепенно. Для максимального увеличения сокращают и упрощают форму языка — его грамматику. Этого добиваются путем уменьшения длины фраз, обращения отдельными словами-командами («сядь», «встань», «иди»), не прибегая к более высокому уровню импрессивной речи. В интересах упрощения языка и облегчения его понимания ограничиваются ключевыми словами в предложениях, несущими в себе основной поток информации. Второстепенные слова опускают. От занятия к занятию (при продвижении в речевом развитии) постепенно усложняют содержание языка. Строят короткие, а затем более распространенные предложения в обращенной речи. Переходят от простых, конкретных, видимых вещей и действий к абстрактным понятиям. Одни и те же вопросы задают многократно и без изменения содержания, дословно. Проводят словесную подготовку к изменению обращений, акцентируют внимание на целесообразном времени переключения. Язык жестов упрощают в той же степени, что и словарный язык. В общем обращении словарный язык и язык жестов точно одинаковы (наглядно-действенные). Например, говорят: «Надень ботинки», — и это же показывают жестами. Таким образом, по мере развития языкового понимания предложения становятся все более распространенными и сложными по структуре. Обучение фразам идет и с помощью изображенных на картинках событий. Слова сочетают с определенной ситуацией.

Приступают к составлению целого рассказа по определенным картинкам и их сериям.

Далее проводятся занятия со связанными текстом, состоящим из бесед на определенные темы, пересказа по наводящим вопросам коротких текстов, драматизации, проигрывания той или иной темы, а также работа над стихотворной речью, ее плавностью. Детей пытаются обучить навыкам разговора, диалогам (социальному использованию речи), предлагая интересную и важную для ребенка тематику.

На этом этапе работы очень существенным разделом является развитие слухового внимания, слухового восприятия, фонематического и речевого слуха. Неречевые звуки играют большую роль в ориентировке человека в окружающем мире. Различение неречевых звуков помогает воспринимать их как сигналы, свидетельствующие о приближении или удалении отдельных предметов или живых существ. Правильное определение направления, откуда идет звук, помогает ориентироваться в дальнейшем пространстве, определять свое местонахождение, направление движения. Музыкальные звуки оказывают огромное влияние на развитие эмоциональной сферы ребенка. Дети, больные аутизмом, плохо воспринимают неречевые звуки и не опираются на них в своей деятельности, испытывают большие трудности не только в дифференциации звуков, но и в осмыслении их значимости. Это препятствует правильной ориентировке в пространстве, приводит к несчастным случаям. Коррекционное обучение на музыкальных занятиях с учетом развития музыкального слуха у аутистов ведет к развитию неречевого слуха, так же как и с помощью специальных дидактических игр («Тук-тук», «Кто там?», «На чем играли?» и т. д.).

При развитии речевого слуха используют слухозрительное восприятие слова, когда ребенок не только слышит голос, но и видит губы говорящего. Используют и восприятие со зрительной опорой. Слухозрительное восприятие легче, чем восприятие на слух. Поэтому каждый раз, когда ребенок затрудняется при восприятии слов на слух, нужно переходить к слухозрительному восприятию. Используют дидактические игры: «Кто как кричит», «Кто в домике живет» и др.

На этом этапе коррекции вводят голосовые упражнения, осуществляются постановка и автоматизация звуков. Работают над интонационной окраской речи, тренировкой тембра голоса при произношении ребенком собственных фраз, постановкой ударения. Для этого незаменима сказка в переводе Л. Н. Толстого «Три медведя».

В дальнейшем последовательно переходят от индивидуального обучения к занятиям небольшими группами—с одним-двумя, затем с тремя-пятью детьми примерно равного психического развития. Проводят занятия на доступном для большинства детей уровне («среднем»). При этом стараются ребенку с более

высоким уровнем понимания рецептивной речи направить дополнительную информацию и, наоборот, снижают объем информации, предназначенный ребенку с более низким уровнем развития этого вида речи. Например, во время рассказа обращаются ко всей группе: «Смотрите, девочки играют в мяч». «Девочка играет» — для слабого ребенка; «Девочка бьет по мячу, мальчик ловит мяч» — для сильного.

Основной принцип обучения навыкам речи заключается в постоянном проигрывании речевого общения по изучаемой теме на групповых занятиях с логопедом, закреплении полученных знаний на прогулке с педагогом, сестринским персоналом и в домашней обстановке с родителями.

По мере проведения индивидуальных и групповых занятий речь больных становится все более понятной и коммуникативной. Сначала появляются звуки, имеющие лишь касательство к текущему контексту, затем увеличивается слабо соответствующая контексту речь. От эхоречи дети, больные аутизмом, переходят к произвольному употреблению слов; от обращений, простого названия предметов, демонстративных фраз («Это кукла», «Это мама») — к распространенным фразам в настоящем времени.

Несмотря на проводимую коррекцию, у большинства больных накопившиеся фрагменты речи длительное время ригидно ограничиваются, больные не способны ввести уже усвоенные фразы-штампы в новые предложения, использовать их в новом контексте. На социальном и символическом уровне почти нет передачи информации. С трудом формируются временные соотношения, нет ответов в прошедшем и будущем времени. Больные аутизмом не прибегают к грамматической трансформации настоящего времени, что свидетельствует о кодировании ими информации в простейших категориях или декодировании ее.

Логопедическая работа с ребенком, больным аутизмом, является наиважнейшей в реабилитации детского аутизма. По этой причине подчеркнем основные этапы ее проведения.

I этап включает использование сопряженной речи, когда ребенка учат повторять вслед за логопедом-дефектологом короткую одно-, двусложную фразу. К тому же используется наглядное пособие, в котором в образах отражены объекты. Если же речь распалась полностью, то тогда начинают восстановление с уровня фона и слогов, затем отдельных слов.

II этап — чисто сопряженной речи — проводится после занятий с логопедом на основе определения предметов, действий, событий, представленных на картинке. Изображение, увиденное на картинке и определенное идеаторно логопедом речевыми символами, ребенок учится путем повтора определять сам.

III этап — использование вопросных форм, в которых содержится почти полный ответ, требуемый от ребенка. Например, «Что девочка поливает?» — Ответ: «Девочка поливает цветы». Наряду с вопросными формами представляется наглядный материал. Лишь после этого, опираясь на наглядный материал, просят ребенка определить словесно, что нарисовано на картинке.

IV этап — появление собственной экспрессивной речи.

Все эти этапы при работе с больным аутизмом должны быть четко очерчены и обязательно использованы.

Изложенные виды логопедической коррекционной работы являются первостепенными в абилитации ребенка, больного аутизмом, в когнитивном и эмоциональном его развитии.

Базисное значение в развитии больных аутизмом имеет работа по моторному воспитанию.

Моторное функционирование ребенка — это двигательная деятельность, которая осуществляется за счет работы всех мышц организма. Она представлена навыками *общей моторики* в целом, преимущественно в виде работы крупных мышц тела, шеи, конечностей, и навыками *тонкой моторики*, в которой главную роль играют мелкие мышцы рук, лица, глаз. В онтогенезе ребенок сначала учится управлять головой, затем мышцами плеч, рук, спины, позже — бедер, ног. Когда он освоится с управлением этими крупными мышцами, он приобретает силу, устойчивость, держит голову, может сидеть, стоять, ходить. После этого идет дальнейшее развитие двигательной сферы ребенка, более мелких мышц — локтей, коленей, запястий и, наконец, кистей рук, стоп и языка. В то время как крупные мышцы поддерживают равновесие ребенка, его перемещение в пространстве, мелкие мышцы несут ответственность за умения, «качество» навыков.

При аутистическом дизонтогенезе выявляются значительные моторные расстройства прежде всего в форме отставленного и неравномерного становления крупных и мелких моторных актов, а также в виде других своеобразных их нарушений. К таковым относятся неравномерность сформированности моторных формул, плохая скоординированность работы групп мышц, участвующих в походке и других двигательных актах. Отмечаются неравномерность шага, шаг на цыпочках, отсутствие содружественных движений рук во время ходьбы, затруднения при поворотах и перешагивании препятствий, малая устойчивость при стоянии и ходьбе, неловкость, «стылость», наклонность к формированию двигательных стереотипии. Сохраняются ранние атетозоподобные движения в пальцах и кистях рук наряду с более высоко сформированными

тонкими моторными актами. Нередко имеет место отталкивание (как на ранних этапах онтогенеза) от опоры кончиками пальцев стоп наряду с опорой на всю ступню при ходьбе. Несоразмерно сменяется мышечный тонус в группах синергистов и агонистов мышц. Нарушены соразмерность движений, статическая и динамическая координация, расстроены ритм и темп в сложных движениях. При аутизме чаще, чем в общей популяции, наблюдаются левшество или равномерное использование правой и левой руки, а также своеобразные нарушения организации движений в пространстве со спутыванием сторон тела, отставание в развитии предметно-практической деятельности в овладении навыками самообслуживания. Им легче ориентироваться в небольших пространствах, так как лучше развита ближайшая ориентировка.

Все перечисленные особенности моторного развития ребенка, больного аутизмом, требуют специальной коррекционной работы, направленной на развитие, восстановление измененных моторных функций у этих детей. Работа должна проводиться массажистами, методистами лечебной физкультуры, родителями больных детей. Вначале назначается общий массаж, а затем наработка отдельных навыков. Используются спортивные снаряды, предназначенные для лазания, прыгания, верчения, кувыркания, подпрыгивания, хождения по скамейке, лестницам, специальным дорожкам с жестким покрытием, массажным коврикам, трубам, резиновым надувным матрацам и др. Отрабатываются комплексы упражнений, в которые включены выбрасывание и вкладывание предметов, бросание их и захват, попадание в цель, перебрасывание их через веревку, обегание различных предметов, раскачивание на мячах с выпуклыми поверхностными шипами и другие задачи. Очень эффективно развитие движений в воде (в ванной, бассейне, природных водоемах) или без воды в бассейне с мячами из комплекса «Снузелен».

Своеобразие работы с этими детьми и принципы проведения занятий заключаются в том, что каждое движение, даже самое простое, предварительно показывают ребенку и одновременно объясняют, как оно проводится. Упражнения вводятся постепенно, по частям, с повторяющимся наглядным показом необходимых действий, их порядка. После этого объединяют ряд действий в единую формулу и отрабатывают более сложные формы движений в игре. Например, работа с мячом предваряется на начальном этапе игрой с воздушными шарами, которые падают медленно, плавно и легко. В этом случае больной ребенок может проследить движение шара, его падение, может без труда коснуться его руками, ударить по нему и делает все это охотно, без страха. Такое упражнение стимулирует движение руками «вверх-вниз», подпрыгивание со слежением за шаром. От игры с шарами постепенно переходят к занятиям с легкими, объемными мячами и, наконец, с обычными мячами.

В работе с мячом важно соблюдать такую последовательность: на первом этапе формируется умение катать мяч в ограниченном пространстве, по ровной поверхности, затем бросать мяч, ловить мяч, попадать мячом в цель и, наконец, сбивать что-либо мячом. Ребенка при этом постоянно побуждают к деятельности, нередко двигают его руками, сопровождают каждый этап последовательным показом необходимого действия, поощряют после выполнения части, а затем и целого задания.

Крупная моторика. Следует отметить, что на начальных этапах коррекции по развитию крупной моторики при сочетании моторных заданий с музыкальным сопровождением, несмотря на то что большинство детей любят слушать музыку, наблюдаются затруднения. Они сводятся к нарушению плавности, ритмичности, последовательности движений, появлению растерянности и отказу детей от занятий. Дети затрудняются ходить под музыку в определенном ритме, делать движения руками под музыку, воспроизводить ритмические движения согласованно с музыкальным сопровождением. Во время движений под музыку у них обнаруживается плохая ориентировка в пространстве. Они с трудом или вовсе не осваивают построение в круг, движение по кругу и тем более построение в звеня. Наиболее доступно им движение стайкой за воспитателем после показа или как при «зеркальном отражении», а не словесного рассказа о нужном движении. Они с трудом переключаются с одного движения на другое.

После освоения движений под музыку сочетание их с пением представляет новые трудности для ребенка, больного аутизмом. Если пляска сопряжена с пением, то пение, как правило, угасает, движение становится главенствующим. Вместе с тем после усвоения всех компонентов задания выявляется, что чем больше анализаторов ребенка подключено к освоению задания, тем больше шансов на возможность их прочного запоминания. Отсюда необходима постепенная наработка сложных музыкальных игр, плясок, песен с постоянным повтором, в последовательном порядке их выполнения, с постепенным их введением, подкреплением многократным показом.

Задания, в которых необходимо сочетать речевые и моторные реакции, детьми, больными аутизмом, осваиваются с большим трудом. Поэтому еженедельно проводятся занятия по логоритмике. Нерасчлененные задания по логоритмике трудновыполнимы, но их обязательно надо вводить, используя этапность, отрабатывая по частям сначала задания по моторике, потом отдельно по речи и после этого объединяя их воедино с музыкальным аккомпанементом (чаще без него).

Мелкая моторика, ее активация, объединение с подражанием, восприятием, крупной моторикой, речью и особенно глазо-ручной интеграцией проходит красной нитью через всю изложенную коррекционную программу. Задачи по ее развитию решаются комплексно всеми специалистами: психиатрами, логопедами, педагогами-дефектологами, массажистами, родителями.

Развитие мелкой моторики — важнейшая задача в любой обучающей программе. Успешное развитие самообслуживания, изобразительных навыков, письма, довербальных задач — все зависит и связано со степенью развития мелкой моторики ребенка. Контроль руки и пальцев так же необходим в развитии коммуникации, как речь и глазо-ручная интеграция.

Недоразвитие тонких движений пальцев рук, их некоординированность, плохое развитие мышц кисти, их атрофия в связи с малой активностью, плохая зрительно-моторная координация, низкий психический тонус, отсутствие самоконтроля и слабость побуждений приводят к стойкому нарушению ручной умелости, изобразительной деятельности, графических навыков, коррекцию которых мы будем рассматривать в последующих разделах данной главы.

Для развития мелкой моторики, как уже упоминалось в разделах по развитию речи, глазо-ручной координации и общей моторики, используются упражнения для пальцев рук (безречевые и речевые игры с пальцами, при этом дифференцируются движения пальцев под контролем зрения); вкладывание и выкладывание различных предметов с использованием почтовых ящиков, досок Сегена, мозаик; развитие хватания кистью и щепотью (тремя пальцами) и формирование соотносящих действий при этом, удерживание предметов, отщипывание кусочков пластилина, глины, бумаги; шитье по проколам, плетение полосок бумаги, корзин; нанизывание бус, колец пирамидок; свинчивание и завинчивание гаек с болтов различного диаметра; резание ножницами.

Еще раз повторим, что очень важным моментом является развитие щипкового захвата с использованием большого, указательного и среднего пальцев руки как основы будущего конструирования, рисования, письма.

На следующих этапах решается задача усложнения деятельности и *обучение навыкам общения*. Наиважнейшей остается задача оживления побуждений при формировании игры, развития межперсональных взаимоотношений. В этом периоде постепенно переходим от индивидуального обучения к занятиям в небольших группах. В обучении игровой деятельности опираемся на разновозрастный и разноуровневый (по умственному развитию) состав детей в группе.

У большинства детей игровая деятельность отстает на 2—3 возрастных порядка, приближается (но не идентична) к играм детей 3-летнего возраста. Поэтому они нуждаются в том, чтобы рабочие программы для них в дидактических играх были рассчитаны на 1—2 возрастных этапа ниже их собственного хронологического возраста, а в связи с неравномерностью развития, отмечаемой у всех детей с детским аутизмом, к тому же оказывается возможным использование программы для разных возрастных групп.

Развитие у больных аутизмом манипулятивной, сюжетной, ролевой игр ведется по плану, в соответствии с которым постепенно вводим игры от более примитивных, простых к более сложным видам деятельности в игре и всегда последовательно многократно игру сопровождаем словесными комментариями, излагаем и наглядно показываем порядок всех игровых действий. Словесные комментарии («правила игры») даем в краткой, доступной форме. Используем любимые виды игр для привлечения ребенка к работе с самого начала. Главной остается задача побуждения ребенка к игре.

У большинства детей, больных аутизмом, преобладает аутистическая игра в воображении, без реализации вовне, без партнеров. У многих господствует манипулятивная игра с привязанностью к какой-либо одной игрушке и косным ее использованием. Нередко отсутствует соотношение игрового материала с истинным его назначением, не возникает ориентировки на новые игрушки. Многие дети относятся к игрушкам как к предметам обихода, не отличая их от таковых, стремясь использовать игрушку как ролевой бытовой предмет. Поэтому требуется оказание помощи в использовании игрушек соответственно видам игр на начальных этапах работы. Педагог, привлекая ребенка к совместной игре, развивает чувство симпатии друг к другу, формирование эмоционального контакта с ним, а затем с детьми старшего, младшего возраста и, наконец, со сверстниками. Наряду с играми, обеспечивающими эмоциональный контакт ребенка со взрослым («Ладушки», «Иди ко мне», «Би-ба-бо») и воспитывающие умение подражать, выполнять инструкцию («Возьми», «Ложись», «Брось», «Кати...») или действовать по образцу, детям, больным аутизмом, для усвоения способов ориентировки в окружающем, привлечения внимания, выделения и фиксирования свойств и отношений предметов, понимания того или иного действия требуется гораздо больше повторений, чем нормально развивающемуся ребенку. Дидактическая игра позволяет обеспечить

нужное число повторений на разном материале при сохранении эмоционально положительного отношения к заданию.

Необходимо с самого начала проводить игры и упражнения, способствующие формированию внимания. У больных аутизмом непроизвольное внимание привлекается новыми яркими предметами и удерживается не более 2—3 мин. Для формирования устойчивого внимания вводим действия, которые требуют внимательного рассмотрения предмета, его свойств, положения в пространстве («Ку-ку», «Кукольный театр», «Клоун спрятался»). Развитие подражания как одного из основных способов усвоения общественного опыта, повторение движений взрослого или его действий с предметами («Покорми куклу») оказывают влияние на развитие зрительно-двигательной координации, мелкой и крупной моторики, перцепции. Игры и упражнения, в которых дети действуют путем проб и примеривания, развивают у них внимание к свойствам и отношениям предметов, умение учитывать эти свойства в практических действиях. В дальнейшем это совершенствует зрительное восприятие.

Целостное восприятие предмета, являясь важным условием правильной ориентировки ребенка в окружающем предметном мире, лежит в основе многих видов деятельности — предметной, игровой, трудовой, изобразительной. Оно складывается, когда больные аутизмом в ходе дидактических игр обучаются не воспринимать окружающее слитно, глобально, а видеть в предмете форму, величину, могут выделить существенные части предмета, необходимые для действия с ним. Формирование целостного образа существенно задерживается у больных аутизмом, что отражается на возникновении действий по самообслуживанию, предметно-игровых действий, предметного рисунка [Катаева А. А., Стребелева Е. А., 1993]. По-настоящему четкими, подвижными представления становятся только тогда, когда они соединяются со словом — названием данного предмета (качество, признак, действие). Такое слово может вызвать в памяти знакомое представление в любое время. Но даже по называемым признакам, без конкретной опоры на образ аутистам сложно его представить, так как образное представление у них особенно нарушено. Правильное соединение слова с тем, что оно обозначает, не только закрепляет в сознании ребенка образ предмета, образное представление о нем, но и дает возможность вызвать данный предмет, свойство или отношение в памяти ребенка. Именно это и происходит в играх «Лото с названием», «Чего не стало» и др.

Дидактические игры направлены также на развитие тактильно-двигательного восприятия. Оно также начинается с узнавания, а завершается формированием представлений. На основе восприятия возникают переходные от восприятия к мышлению формы оперирования образами в уме, которые мы наблюдаем при складывании разрезной картинки, конструирования из частей «Лего», при составлении сериационного ряда, когда предметы располагаются в соответствии с закономерным возрастанием или убыванием какого-либо свойства (ряд предметов, выстроенных по длине, ширине, высоте); при группировке предметов по заданному признаку, т. е. первые формы классификации и анализа. Путь от восприятия к мышлению оказывает влияние на ход развития наглядно-образного и элементов логического мышления.

Часть дидактических игр направлена на развитие наглядно-действенного мышления; в процессе них ребенок решает практические проблемные задачи, связанные с употреблением предметов-орудий. Это особенно важно для развития «технического» мышления; оно лежит в основе творческого подхода к решению проблемных задач, свойственного высокообразованным детям, больным аутизмом.

Роль взрослого в дидактической игре двойственна: с одной стороны, он руководит познавательным процессом, организует обучение детей, следит за выполнением правил, с другой — выполняет роль участника игры, первого партнера в игре, направляет и побуждает детей-аутистов на выполнение игровых действий, а при необходимости дает образец поведения в игре.

Важное условие результативного использования дидактических игр в обучении — это соблюдение последовательности в подборе игр. Прежде всего должны учитываться следующие дидактические принципы: доступность для каждого ребенка, повторяемость, постепенность выполнения задания, параллельность проведения игр, направленных на развитие разных сфер деятельности.

Педагог развивает способность обмена в игре игрушками, переходу от эгоцентрической, внутренней речи к ее экспрессивным формам, от монолога к диалогу. В процессе такой работы обнаруживается следующая динамика игровой деятельности. Дети поначалу лишь присутствуют в группе, где происходят игры, потом они начинают мимолетно фиксироваться на играющих, находиться рядом с ними. Позже они пассивно подчиняются другим детям, позволяя использовать себя как «живую игрушку», безропотно дают себя «кормить», «причесывать», «лечить» и т. д., не предпринимая никаких шагов к самостоятельному участию в игре, но и не сопротивляясь. Затем некоторые из них делают робкие попытки к контактам, молча предлагают свою игрушку и отходят в сторону от играющих детей. Лишь при постоянном показе хода игры педагогом у остальных детей появляется способность участвовать в сюжетной игре, следить за

развертыванием плана сюжета. Наиболее трудной частью игры остается освоение детьми диалога, умения обмениваться мнениями с партнером. При постоянной тренировке игровой деятельности в последующем ряд детей оказываются способными самостоятельно видоизменять тематику игры, творчески использовать канву игр, ранее отработанных с педагогом.

Следует особо подчеркнуть, что в большинстве своем дети нуждаются в длительном проигрывании одних и тех же игр, однообразном их повторении, после чего, много позже, они начинают творчески создавать новые сюжетные игры. Таким образом, у ребенка можно развить способность переноса формирования форм игры.

Рассмотрим еще раз более детально некоторые разновидности игр и их реализацию у детей, больных аутизмом. Прежде всего коснемся игр с конструированием. Дети охотно конструируют по заданию с помощью педагога, однако в свободной деятельности по собственной инициативе почти не в состоянии начать постройку, а тем более до конца довести такую игру. Этот тип игр поэтому нередко используется в обучении детей конструированию с самостоятельным выбором темы, ее завершением, осознанием ценности сделанного, воспитанием личностного отношения к работе, а также сознанию ценности работы других, умению оценить и не разрушить построенного другими детьми. В конструировании, как и в других видах игр, больные аутизмом вначале стремятся к повторению одних и тех же видов деятельности, строений, ранее освоенных с помощью педагога, и крайне редко поначалу создают собственные новые конструкции. У некоторых детей с аутизмом при наличии у них подчеркнутой агрессии именно к этой форме игр особенно отчетливо выступает склонность к разрушительству не только чужих, но и своих построек, с ощущением удовольствия и влечения к этому.

Так называемые подвижные игры направлены в основном на развитие моторики, формирование движений, сложных действий. Именно в совместных подвижных играх детей проще всего обучать умению реализации игровых форм. Хотя у детей с аутизмом этот тип игр всегда отстает от возрастной нормы, они предпочитают бесцельную возню, бег. В подвижных играх дети нуждаются в постоянном руководстве педагога, напоминании о последовательности исполнения тех или иных движений.

Ролевые игры являются самыми сложными и используются в последнюю очередь, но именно они являются основой развития интерперсональных взаимоотношений. В этих играх преодолевается негативизм поведения, развивается способность к пониманию роли партнера, смене ролей, принятию помощи, достигается осознание необходимости речевого общения, формируется осмысление собственного «Я», умение отличать себя от окружающих.

Итак, в игровой деятельности дети, больные аутизмом, также проходят ряд этапов.

I этап — отраженного повторения за педагогом наглядных действий (совершаемых педагогом), комментариев в манипулятивной игре;

II этап — сопряженной игры с совместным проигрыванием элементов заданного действия (одевание куклы, кормление, катание в коляске);

III этап — сюжетной игры (с использованием вопросных форм);

IV этап — усложнение сюжетной игры и переход к игре ролевой, сюжетно-ролевой.

Задачей последующих этапов работы является дальнейшее усложнение деятельности и развитие социальных контактов.

Интеллектуальное развитие у большинства детей с аутизмом снижено, у них есть когнитивные нарушения. «Им легче живется в мире, ограниченном конкретными и видимыми вещами. Трудно даются обобщения и различия между двумя сходными и разными стимулами или событиями. Они нередко используют часть как целое или целое как частный компонент. Зрительно-пространственные задачи даются легче, чем речевые. Конкретность их интерпретации в разрешении проблемы сохраняется очевидной в течение всей жизни. Развитие способностей к абстрагированию имеет центральное значение (основа обучения чтению, письму, арифметике). Их необходимо тренировать в контексте определенной задачи, в сопоставимых контекстах. При этом должна проводиться постоянная подготовка задачи к потребностям» [Rutter M., 1983].

Собственно педагогические программы направлены на обучение детей углублению ориентировки в форме предметов, в пространстве, научению понятиям числа, счета, графическим навыкам, определению временных категорий.

Прежде чем перейти к изложению конкретных задач, следует изложить основные принципы обучения детей с аутизмом. Дети с трудом переходят от одного вида движений к другому, не подражают, не воспроизводят последовательной цепи действий, в особенности моторных, сочетанных с речевыми ответами. Им трудно воспроизводить недавно усвоенные знания, в особенности знания из долговременной памяти, по

требованию, при том что они легко всплывают аутохтонно, вне связи с контекстом занятий. У них при становлении речи обнаруживается декодирование слов. При постоянной стимуляции аутиста от этапа к этапу решается задача усложнения деятельности, увеличивается предлагаемый объем навыков и знаний. Следует обратить внимание на необходимость любые задания предлагать по возможности в наглядной форме, они должны быть всегда простыми, повторяющимися по нескольку раз, с одной и той же последовательностью, одними и теми же выражениями (короткими, а затем развернутыми фразами).

Детям, больным аутизмом, трудно даются изобразительные формы деятельности. В рисовании лежит задача обучать ребенка правильно удерживать карандаш, кисть, умению аккуратно набирать краску, свободно вести линии по бумаге. При этом отрабатывается сила давления пальцев, регулируется правильный нажим. Сначала используется кисть, затем фломастер, ручка и только потом карандаш.

Дети плохо различают, где правая, где левая сторона, где верх, где низ в пространстве листа бумаги, заходят при раскрашивании за края рисунка на стол, с трудом заштриховывают образец в пределах контура рисунка. Особенно трудно дается рисование форм, будущих элементов букв. Для преодоления этого используется напольная живопись в пределах большого листа бумаги и только затем — листа определенного формата. Параллельно проводится специальный массаж для укрепления мышц кисти, развитие нажима и др.

В задачи обучения аппликации входит умение правильно вырезать из бумаги формы и наклеивать их на нужные места в пределах листа бумаги. Дети в этих заданиях часто не могут расположить предложенные образцы правильно и слитно на бумаге. Без помощи и напоминаний о порядке работы дети с аутизмом не способны к воспроизведению действий в нужной последовательности.

В задачу различения формы предметов входит распознавание таких геометрических форм, как круг, треугольник, прямоугольник, ромб, овал. При этом в параллельных занятиях по развитию различных сфер деятельности у аутистов широко применяют сочетание тактильно-мышечных и зрительных форм познания, т. е. обучают осязательно-моторно-зрительным путем.

Различение предметов по величине дается детям крайне трудно. Они плохо усваивают разницу величин: большой, маленький, средний. Это особенно ярко отражается в их рисунках, для которых характерна несоответствие, несоответствие изображаемых ими предметов по величине.

Обучение счету начинается с тренировки способности ребенка составлять группы предметов в соответствии с образцами, выделять один предмет из группы, различать один, несколько и много предметов. Затем обучают определению количественного состава числа в пределах 10 (из отдельных единиц на конкретном материале). Дети, больные аутизмом, нередко идентифицируют представление числа с самим предметом, а также затрудняются в понимании независимости числа и величины предметов и расстояния между предметами, их пространственного расположения.

Для облегчения счетных операций перед занятием по математике проводим «тонизирующие» упражнения с пальцами рук, игры со счетом и одновременным сгибанием и разгибанием в суставах пальцев («математика с руками», «ритмическая математика»).

Обучаем глобальному восприятию числа по точкам на сетках домино, проводим сравнение сетов без механического пересчета числа точек на них. Сравниваем число изображенных предметов на парных картинках. Затем приступаем к изучению цифр с использованием тактильного, зрительного, слухового анализаторов, глазо-ручной интеграции, моторики, речи. Цифры выступают над поверхностью табличек (выполнены из шершавой бумаги, дерева или других материалов). Указательным и средним пальцами ребенка обводим цифру и одновременно называем ее. В результате многократ-197

ной обводки цифры рукой ребенка запоминаются ее форма, название и в дальнейшем — способ ее написания. Выкладываем числовой ряд, учим последовательность расположения в нем цифр. Цифры сличаем с конкретными объектами. Для этого под каждой цифрой в ряду располагаем нужное число кружков, квадратов (или других материалов). Отрабатываем понятия «поровну», «на сколько больше», «на сколько меньше, чем...» и т. д. Параллельно отрабатываем счетные операции в различных дидактических играх на занятиях с дефектологами, во время прогулок, даем задания родителям.

Написание цифр начинаем по точкам (убывающим по величине и частоте нанесения), затем по образцу и, наконец, самостоятельно ребенком.

Обучение чтению ведется также в определенной последовательности. Детям с аутизмом доступно механическое запоминание написанного, нарисованного образа (слова) как символа легче, чем произнесенного вслух. Поэтому мы используем методику обучения «глобальному» чтению, которая позволяет еще до овладения аналитико-синтетическим способом чтения расширить область буквенного анализа и синтеза, совершенствует навыки чтения целыми словами, активизирует накопленный словарь.

Большим аутизмом свойственна конкретность мышления, поэтому в методике обучения используются конкретные объекты, находящиеся в окружении ребенка, к ним прикрепляются карточки с названиями этих объектов. В руках у ребенка находятся четыре идентичных карточки со словами, он смотрит на карточку в своей руке, а педагог в это время многократно произносит название объекта: «Стол». Затем спрашивает ребенка: «Где стол?». Ребенок подходит к столу и сличает написанное у него на карточке с табличкой на столе («Стол» — «Стол»). После этого его просят по написанному на карточке: «Прочитай — стол». Когда выясняется, что написанное на карточке слово глобально зрительно и рецептивно больной понял, тогда карточка со словом «Стол» удаляется со стола. Если ребенок смотрит на карточку в своей руке и читает «Стол» без опоры на конкретный объект, то подобным образом начинают учить читать следующее слово, названия последующих трех объектов. Затем выкладывают перед ним четыре карточки с выученными словами, просят прочесть их без опоры на конкретные объекты. Если он выполняет задание, то переходят к изучению новых слов в той же последовательности.

Обучение буквам начинают с того, что буквы вырезают из шершавой бумаги и наклеивают их на цветные дощечки: гласные — на красные, согласные — на синие. Дети зрительно запоминают название знака — буквы как иероглифа, механически запоминают звучание буквы, но многие из них вначале рецептивно еще не могут осознать значение той или иной буквы в слове. Тогда ближайшей целью работы является связывание графического образа буквы с ее звучанием. Обычно выбираем две-три отличающиеся по форме и звучанию буквы. Средним и указательным пальцами ребенка проводим по шершавой поверхности буквы и в этот момент ее называем. Когда у педагога-дефектолога появляется ощущение, что ребенок запомнил буквы, переходят к сличению их с буквами на магнитной азбуке. Лишь после того как ребенок начинает узнавать буквы, может называть их, его обучают чтению слов. Для этого берется табличка с названием слова, рядом с ней высыпают перемешанные буквы, входящие в его состав. Ребенок сначала простым наложением букв повторяет написанное слово, затем выкладывает буквы под словом (педагог при этом четко произносит каждую букву в слове), далее педагог заставляет и ребенка проговаривать каждую букву в выкладываемом слове. На следующем этапе берут из корзинки два-три предмета или карточки с изображением предметов, потабличное чтение которых знакомо ребенку, ставят их перед ним. Горкой высыпают ограниченное количество букв, педагог четко и раздельно произносит слово, а больной рядом или под предметом (картинкой) составляет из букв слово. Затем переходят к выкладыванию нового слова из букв перед новым предметом (потабличное чтение которого уже не знакомо ребенку). Педагог также раздельно последовательно четко произносит все буквы, входящие в его состав. И наконец, без опоры на предмет переходят к послоговому чтению. Если оно дается ребенку с трудом, то можно использовать составление слогов в обратном порядке (на первых этапах, начиная с гласного звука).

Характерной особенностью детей, больных аутизмом, является выраженная неравномерность развития письменной речи и чтения. По данным Р. К. Ульяновой (1992), существует большой временной разрыв между овладением чтением и письмом.

Большим аутизмом свойственна недостаточность зрительной ориентировки при письме в тетрадах. Они плохо выделяют строку, клетку, пишут буквы и цифры беспорядочно. Типична зеркальность в изображении букв и цифр (написание буквы наоборот, снизу вверх, справа налево). Недоразвитие тонких движений пальцев рук, плохая координация ведут к искаженному написанию букв, несоблюдению наклона, дистанции между буквами, нахождению буквы на букву. Неотрабатанность щипкового захвата ведет к неправильному удерживанию ручки при письме. Слабость, атрофичность кисти приводят к невыдерживанию длительного написания одной и той же буквы, ее элементов. Из-за отсутствия выработки правильного нажима они часто пишут буквы еле заметными линиями. Разорванность мышления у детей с аутизмом находит отражение в том, что они не дописывают соединительные линии между буквами, не объединяют их в слоги, в слова.

В связи с этим в восстановительном обучении для подготовки руки к письму необходимо следующее: отработка щипкового захвата; правильного удерживания ручки при письме; формирование силы нажима; вязание, плетение, «театр пальцев» и другие занятия для улучшения дифференцированных движений пальцев; рисование отдельных элементов букв; вырезание овалов и других форм — будущих элементов букв; проведение пальцевых трасс слева направо; формирование ориентировки в пространстве листа бумаги.

Обучение надо начинать с написания (рисования) печатных букв и только затем рукописных. При написании букв сначала опираться на точки, штрихи, убывающие по величине, обозначающие контур буквы, и стрелки, указывающие направление написания.

Психологическая коррекция также начинается с диагностики проявлений психического дизонтогенеза ребенка в условиях общей и игровой деятельности. Основной задачей является вовлечение больного в разные виды индивидуальной и совместной деятельности, формирование волевой, произвольной регуляции поведения. Адекватными оказались игры с жесткой в них последовательностью событий и действий, так

называемые игры с правилами, их многократное проигрывание. Освоение системы игровых штампов способствует формированию у этих детей памяти, внимания, восприятия. В процессе занятий создается возможность переноса усвоенного, т. е. творческая регуляция поведения и повышение предметно-практической ориентировки в окружающем.

Психотерапевтическая работа с самим больным аутизмом и семьей должна проводиться как можно раньше и быть направлена на коррекцию поведения ребенка, нивелировку тревожности, страха, а также на коррекцию и укрепление семьи (ее психотерапию), привлечение родителей к воспитательной работе с ребенком, обучение их приемам работы с больным аутизмом. Эмоциональное развитие. Эмоциональные процессы в норме являются той сферой психического бытия ребенка, которая заряжает и регулирует все остальные его функции, такие как восприятие, внимание, память, мышление, воображение и др. [Леонтьев А. Н., 1995]. Главное направление развития эмоциональной сферы у дошкольника — это появление способности управлять эмоциями, т. е. произвольность поведения. Эмоции постепенно становятся более осмысленными, начинают подчиняться мышлению, когда ребенок усваивает различные способы действия и нормы поведения, соотносит результат своей деятельности с целями и с результатами других. Поведение постепенно превращается из побуждаемого спонтанными чувствами и впечатлениями («полевого» поведения) в поведение «волевое». А. Н. Леонтьев считал это основной характеристикой перехода от дошкольного к дошкольному возрасту. К сожалению, у больных аутизмом в большинстве наблюдений сохраняется «полевое» поведение. У них с трудом возникают высшие чувства — сочувствие, сострадание, умение понимать чувства других людей, сопереживать им. У этих детей не формируется адекватное эмоциональное реагирование в различных (стрессовых) ситуациях на основе умения различать эмоциональные состояния окружающих по их внешнему проявлению: через мимику, пантомимику, жесты, позы, эмоциональную дистанцию. Больные аутизмом не умеют, не обучаются за внешними эмоциональными проявлениями угадывать смысл поведенческих реакций и реагировать в соответствии с этим смыслом. Задачей коррекционной работы по развитию этой сферы является преодоление в игровой форме указанных недостатков, что представлено в предыдущих разделах данной главы.

Самообслуживание. Ребенок, больной аутизмом, должен быть обучен самостоятельно обслуживать себя в окружающей ситуации; в этом также выражается его будущая независимость. Он должен научиться есть, пользуясь столовыми приборами, пить из чашки, одеваться, обуваться, умываться, овладеть туалетными навыками. Необходимым условием для развития самообслуживания является активизация основных психических функций ребенка.

Социальное взаимодействие. Для того чтобы создать максимальную независимость ребенка, больного аутизмом, в условиях социальной среды, необходимо обеспечить возможность развития общения и социальных навыков, закрепить приобретенные навыки поведения в быту, на отдыхе, в общественных местах, привить основы будущих профессиональных навыков, которые сохраняют свою значимость в течение всей жизни.

Попытки заставить ребенка видеть других людей должны начинаться в домашней обстановке, в условиях физического контакта со взрослыми или детьми в игровой форме, с привлечением его внимания через звучащие игрушки или в игре «Ку-ку». Постепенно и последовательно улучшаем социальное взаимодействие, обучая ребенка простым играм, таким как «Обоюдное катание лошадки», «Катание мяча» и др. Широко используем развитие общения через игрушки «Би-ба-бо», опосредованное общение через куклу, надетую на руку взрослого. Просим ребенка трогать лицо куклы, отвечать ей. Когда он начинает понимать эту игру и принимает ее, надеваем куклу на его руку, учим его, как пользоваться куклой, затем показываем, как должны играть две куклы (на его руке и руке взрослого или ребенка-партнера) между собой. Постепенно увеличиваем время взаимодействия, добиваемся получения удовольствия, радости, комфортности от этой игры. Кукла на руке взрослого или самого ребенка становится для него «собеседником». Она концентрирует на себе внимание и помогает свободно вступать в разговор, дает возможность почувствовать себя раскованным, побуждает к активным действиям и речи. Работая с куклой, говоря за нее, ребенок по-иному относится к собственной речи. Игрушка полностью подчинена воле ребенка и в то же время побуждает его говорить и действовать.

Затем обучаем ребенка просить жестами то, в чем он нуждается, затем то же проделывать в игровой, письменной форме. Учим отвечать по телефону другим людям, просить у них что-либо.

После этого тренируем коммуникацию за счет прямых связей с другими людьми. Обладая средством выразить потребности, физическое состояние посредством речи, письменных символов или знаков больной аутизмом лучше общается, даже если он еще недостаточно силен в социальных контактах.

Развитие хобби, времяпрепровождения в плане их интересов чрезвычайно важно для этих детей. Они с удовольствием занимаются любимым делом, независимо от того, находятся ли они одни или в компании других людей. Необходимо вовремя обратить внимание и выделить, развивать его хобби.

Для преодоления трудностей в общении обучение навыкам по возможности следует проводить в естественных условиях, в которых они проявляются (обеспечивая возможности для практики общения). Например, навыкам принятия пищи обучают в столовой; туалетным навыкам — в ванной комнате; навыкам поведения в магазине следует обучать именно в магазине; навыкам поведения в общественном транспорте — соответственно в автобусе, метро и т. д. Среду обучения и способы обучения изменяют постепенно.

Поскольку максимальная независимость имеет решающее значение для нормальной повседневной жизни, дети должны научиться целевым навыкам с учетом естественно возникающих отклонений, поправок, непредвиденных обстоятельств. Им нужно подробно, шаг за шагом объяснять, как они будут себя вести в магазине, составить список продуктов, нарисовать маршрут в магазин и путь домой, попытаться обговорить возможные нюансы. Все это полезные навыки. В зависимости от глубины аутизма не все больные овладевают этими навыками. Частичное участие в разнообразных видах адаптации повышает доступ к участию в разных видах деятельности даже самым тяжелым больным. Поэтому важно учить больных реагировать на непредвиденные изменения в окружающей среде.

Очень важным моментом для детей с аутизмом является составление расписания на текущий день, неделю. Им значительно легче жить в определенных рамках, режиме, чем в свободной деятельности. К тому же расписание организует и родителей аутиста, побуждает их к проведению занятий по развитию всех сфер деятельности.

Чем выше уровень возможности решения подъема активности, самоконтроля, общих социальных правил, тем более высоким будет в целом уровень социализации ребенка.

Индивидуальное обучение способствует ускорению процесса обучения социальным навыкам, но обязательным является последовательный переход от индивидуального обучения к обучению в группе детей с разнородным и разновозрастным составом. Тогда дети с более высоким развитием начинают отрабатывать навыки игры, первые попытки к общению, используя менее развитых детей как живые объекты. Они, играя, одевают, помогают кормить более тяжелобольных. Таким образом, «обучающий» ребенок сам овладевает навыками взаимопомощи, при этом учится общению и «обучаемый» ребенок, который привлекается к обоюдному взаимодействию и пассивному обучению.

Только после этого переходят к обучению детей в небольших группах по 2—3 человека с близким по уровню психическим развитием. Эти методы способствуют повышению независимости детей, больных аутизмом, развитию у них творческого начала в общении.

Таким образом, для всех детей с аутизмом в начале работы с ними характерны отсутствие зрительных контактов, реакций слежения, подражания целенаправленным действиям и вербальным раздражителям, трудность сосредоточения внимания на задании. Им свойственны нарушения мышления, памяти, в особенности затруднения воспроизведения усвоенного, трудность извлечения знаний из долговременной памяти, декодирование слов, отставание в переработке социальных познаний, нарушения интерперсональных взаимоотношений, общения в целом. Поэтому они нуждаются в том, чтобы рабочие программы были рассчитаны на 1—2 возрастных этапа ниже собственного возраста ребенка. В связи с неравномерностью развития, отмечаемой у всех детей с аутизмом, к тому же оказывается необходимым и возможным использовать программы для разных возрастных групп. В связи с трудностью сосредоточения внимания больные нуждаются в том, чтобы любые задания предлагались в наглядной форме и сопровождалась объяснением. Главное в работе — чтобы задание излагалось как можно проще, короткой фразой и повторялось по нескольку раз, в одной и той же последовательности. Отвлеченное речевое задание должно излагаться как тихим, так и громким голосом, предельно ясно. Только при последовательно усложняющейся реализации программ разными специалистами примитивная, однообразная деятельность ребенка начинает заменяться направленной. Дети переходят от пассивного к осознанному овладению режиссерскими моментами, навыками самообслуживания и другими формами ручной умелости. В процессе целостного воспитания у них формируются самосознание, способность отграничивать себя от других лиц, различать живое и неживое, улучшается речевое развитие. Они приучаются приходить в одно и то же время в сад, принимать самостоятельно пищу, участвовать в занятиях, играх. У тех из них, у кого был страх улицы, перемены обстановки, посторонних лиц, езды в транспорте, — эти явления исчезают. Планомерная работа с этими детьми социализирует их, подготавливает их к переходу в специализированный, логопедический, общий сад или в школу. Завершая очень краткое знакомство с основами восстановительной, коррекционной терапии больных с аутистическими расстройствами, следует подчеркнуть, что работа начинается с усвоения простейших программ, соответствующих уровню развития ребенка. Основной принцип обучения

заключается в систематическом проведении коррекционных мероприятий на уровне всех реабилитационных блоков (логопедом, педагогами-дефектологами, психологом, музыкальным работником, психиатрами, сестрами-воспитательницами, родителями) и направлен на социальную адаптацию больных.

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).

В наших наблюдениях положительная динамика отмечалась в 2/3 случаев. Даже при самых тяжелых проявлениях аутизма с явлениями выраженной умственной отсталости, отсутствием речи возможна частичная адаптация в пределах семьи.

Реабилитационные мероприятия не могут ограничиваться 2—4 мес пребывания ребенка в полустационаре, а должны охватывать индивидуально подобранный для каждого ребенка период. Поэтому реабилитация больных детским аутизмом должна осуществляться посредством использования всех видов форм больничной и внебольничной помощи, а именно в больнице, полустационаре (дневном стационаре), специализированных группах в детских садах, а затем при необходимости и в школах. Реабилитационная работа должна вестись обязательно и прежде всего в условиях семьи, дома, при соответствующем направлении этой работы психиатром.

Исходя из нашего опыта, полустационары возможно организовать не только при детских психиатрических больницах, но и при психоневрологических диспансерах. Такое их расположение способствует более удобной доставке детей, поскольку диспансер есть в каждом районе. К тому же промежуточная помощь, организованная в пределах психоневрологических диспансеров, легче воспринимается родителями больных детей. Именно на такой базе проще проводить и семейную психотерапию, помогающую социализации всей семьи больного ребенка.

Следует подчеркнуть целесообразность открытия дневных полустационаров смешанного типа для детей с детским аутизмом и резидуальными поражениями ЦНС. В таких группах задачу воспитания облегчает разнородность состояний контактности, уровней активности, побуждений у детей, что создает возможность более широкого использования самих детей в формировании у них разных форм деятельности. Поскольку структура полустационара для больных аутизмом близка к устройству специализированных детских садов для детей с органическим поражением ЦНС и умственным недоразвитием, с клинической, социальной, экономической позиций представляется целесообразным практически без дополнительных затрат организовать в них группы для детей с аутизмом. Естественно, следует поощрять создание групп для этих детей на базе частных, спонсорских детских организаций «садовского» типа.

И все же оптимальной организационной формой для оказания специализированной помощи больным с детским аутизмом является дневной полустационар. Отдельные часовые занятия с этими детьми, проводимые той или иной группой специалистов, менее эффективны.

Таким образом, подход к детскому аутизму как к асинхронному дизонтогенезу с задержкой развития всех сфер деятельности ребенка позволяет вскрыть значимость правильно организованной комплексной коррекции, сочетанной с терапией, направленной на преодоление аутизма и социальную адаптацию больных. Результаты лечебной и коррекционной работы с детьми, больными аутизмом, приближают нас к решению вторичной профилактики детского аутизма.

Обсуждение.

Проблема аутизма в детстве на протяжении последних десятилетий привлекает к себе внимание детских психиатров. Этот интерес соотносится с частой встречаемостью аутистических расстройств при детской шизофрении, умственной отсталости, личностных искажениях, а также с рядом нераскрытых, неясных вопросов в этой проблеме. После работ Каннера этот интерес стал особенно явным в связи с той значимостью, которая была придана аутизму как обособленному расстройству, в круге которого стала к настоящему времени рассматриваться почти вся ранняя детская шизофрения, как и аутистическиподобные расстройства при других заболеваниях. Важность знания клиники аутизма в детстве, его психопатологических особенностей при разных заболеваниях для своевременной диагностики, правильного выбора терапии и социальной реабилитации не подлежит сомнению.

Представленный в книге материал на основе клинико-психопатологического, биологического изучения разных видов аутизма в эволюционно-нозологическом аспекте и в свете последних систематизации аутистических расстройств в DSM-IV (1994) и МКБ-10 (1994, 1995) позволяет обсудить наиболее значимые вопросы в проблеме аутизма. Это тем более важно, что неоднозначные методологические позиции и

подходы психиатров разных школ и стран приводят по-прежнему к большим разногласиям, касающимся аутизма в детстве.

Исторически сложилось так, что аутизм в общей и детской патологии понимается неодинаково. В общей психопатологии аутизм — очерченный признак, среди других — при шизофрении, шизоидии, МДП [Снежневский А. В., 1983; Наджаров Р. А., 1983; Смулевич А. Б., 1983; Красильников Г. Г., 1996; Тиганов А. С., 1997; Bleuler E., 1911, 1920; Krechmer E., 1921]. В детской психопатологии под аутизмом понимается не только признак отдельной болезни [Симеон Т. П., 1929; Homburger A., 1926], но и самостоятельное очерченное расстройство — синдром, болезнь [Башина В. М., 1974, 1989; Kanner L., 1943; Rimland B., 1964; МКБ-9, 1987; МКБ-10, 1994, 1995]. Поэтому подчеркнем еще раз: по Каннеру, аутизм — это сложный симптомокомплекс расстройств, обнаруживаемый с первых лет жизни и определяемый чертами крайней самоизоляции, однообразным поведением, коммуникативными расстройствами речи, моторными стереотипиями, явлениями протодиакриза, т. е. это собственно обособленное расстройство. В таком виде оно впервые выделено Каннером в 1943 г. Однако при его верификации автор сохранил термин «аутизм», который в общей психиатрии использовался для определения отдельного признака шизофрении и других болезней. Как следует из этого, при верификации детского аутизма автором была допущена некоторая методологическая неточность. Это привело к смешению таких психопатологических понятий, как аутизм — симптом и аутизм — синдром (болезнь), в связи с чем само феноменологическое определение «ранний детский аутизм Каннера» перестало соответствовать аутизму как признаку болезни по E. Bleuler (1920). Именно по этой причине в последующих описаниях аутизма в детстве отмечаются постоянный поиск его более точного определения и смешение разных понятий — аутизма как симптома и аутизма как болезни.

Ранний детский аутизм Каннера в ряде работ стали определять как синдром Каннера (МКБ-10, 1994), аутистический синдром [Rutter M., 1978; APA, 1980, 1987], детский аутизм [Wing L., 1980], инфантильный аутизм, инфантильный психоз, аутистическое расстройство [МКБ-10, 1994], болезнь Каннера [Ковалев В. В., 1995]. Развернулась длительная дискуссия о сущности и генезе аутизма в детстве. При таком подходе к тому же постоянно обнаруживалась очевидность смешения раннего аутизма Каннера как очерченного расстройства с аутистическиподобными симптомами при заболеваниях органического, хромосомного, обменного генеза. Это нашло отражение и во всех последующих классификациях аутизма в детстве, что приводит к тому, что до последнего времени обсуждается вопрос, есть ли ранний детский аутизм или его нет, какова его сущность? Симптом, синдром или болезнь ранний детский аутизм? Согласно считающемуся классическим описанию Клипера — ранний детский аутизм отнесен в МКБ-10 (1994) к синдрому Каннера, в последнем отечественном руководстве по детской психиатрии — к болезни Каннера [Ковалев В. В. и др., 1995].

Таким образом, при верификации раннего детского аутизма используются два психопатологических определения: синдром и болезнь. Надо сказать, что в общей психопатологии это не частный случай. Касаясь этого явления, А. В. Снежневский (1970) писал: «Существующие сейчас нозологические единицы не являются окончательными, требуется еще большая, кропотливая работа по изучению всех особенностей течения процессов и их закономерностей. В результате будет преодолен жесткий нозологизм, будет преодолено и принятие синдрома за нозологическую единицу». Изучая синдром Каннера, мы сталкиваемся именно с этим явлением. В МКБ-10 (1994) за ранним детским аутизмом Каннера оставлено определение: синдром (а не болезнь) Каннера, который введен в рубрику детского аутизма; этого понятия мы и придерживаемся.

При изучении детского аутизма Каннера мы сталкиваемся с еще одной не вполне решенной проблемой. Она касается отнесения раннего детского аутизма то к психозу, то к нарушению развития. Так, в МКБ-9 (1987) ранний детский аутизм включен в рубрику психозов детского возраста, в МКБ-10 (1994) — в рубрику первазивных (общих) нарушений развития, в МКБ-10 (1995) — в рубрику F.84.0 — «Детский аутизм». Некоторые подходы к пониманию этого вопроса, думается, можно найти в отечественных исследованиях. В них удалось охарактеризовать континуум эволютивных дизонтогений с аутистическими симптомами (от нерезко выраженных стигмированных дизонтогений к искаженным, задержанным, к дизонтогенезу типа синдрома Каннера) [Башина В. М., Пивоварова Г. Н., 1970; Ушаков Г. К., 1973; Юрьева О. П., 1971, 1974; Башина В. М., 1974; Вроно М. Ш., Башина В. М., 1975; Римашевская Н. В., 1986; Козловская Г. В., 1995]. В работах В. М. Башиной (1974, 1980, 1989) было установлено отличие синдрома Каннера от других форм дизонтогений, которое заключалось в диссоциированности, неравномерности сроков созревания функций и особенно в нарушении сроков физиологического вытеснения примитивных функций более совершенными. Это вело к их хаотическому переслаиванию. Такой тип нарушенного развития, по мнению В. М. Башиной, можно соотнести с явлениями расщепления при шизофреническом психозе.

Своеобразие же синдрома Каннера состоит не только в диссоциированном дизонтогенезе, но и в постепенном углублении нарушения развития. В $3/4$ случаев его в динамике онтогенеза речь идет о

присоединении позитивных психопатологических симптомов. Все это могло бы быть поставлено в ряд доказательств в пользу процессуальности синдрома Каннера, реализующейся преимущественно на негативном уровне. По этой причине синдром Каннера вполне резонно в МКБ-9 (1987) рассматривался в кругу психозов детского возраста. Однако этот вопрос в последующем нашел иное решение (МКБ-10, 1994, 1995). Отсутствие в 1/4 случаев синдрома Каннера описанной трансформации и психотической симптоматики позитивного ряда позволило отнести его к кругу общих первазивных нарушений развития, а не к психозам (МКБ-10, 1994), или, согласно МКБ-10 (1995), к разделу F84 — «Общие расстройства психологического развития», рубрика F84.0 — «Детский аутизм». Мы считаем, что в силу незрелости ЦНС позитивный круг расстройств при синдроме Каннера резко ограничен или может реализоваться преимущественно симптомами нарушенного развития. Последнее, возможно, и дает право рассматривать его в кругу непроцессуальных расстройств развития. Скорее всего, синдром Каннера занимает как бы промежуточное место в континууме нарушений развития и психозов шизофренического спектра. Двойственность в решении этого вопроса не преодолена. На данном этапе развития психиатрии (по МКБ-10, 1994, 1995) детский аутизм относится не к психозам, а к первазивным, или общим, нарушениям развития.

Для специалистов, изучающих проблему аутизма в детстве, крайне актуальным остается вопрос о его природе, генезе. Если сам Каннер отнес ранний детский аутизм к расстройствам шизофренического спектра, то в последующем это положение стало подвергаться пересмотру. Особенно острая полемика развернулась в 60—80-е годы, в период оживления ангинозолизма [Мнухин С. С. и др., 1967; Krevelen van Arn. D., 1953, 1962, 1974, и др.]. На том этапе изучения раннего детского аутизма Каннера были высказаны положения о возможности его органического, обменного, хромосомного происхождения. Клинико-психопатологический анализ аутистических расстройств разного генеза теперь служит, как мы видим, основанием выделять синдром Каннера и сходные с ним расстройства в круг состояний шизофренического спектра, а ряд аутистических симптомов (аутистическиподобных), парааутистических симптомов — в круг расстройств обменного, органического, хромосомного, экзогенного генеза. По МКБ-10, аутистическиподобные симптомы отнесены в рубрику F84.1 — «Атипичный аутизм», подрубрику — «Умеренная умственная отсталость (УМО) с аутистическими чертами». В них аутизм представляет собой один из многих признаков болезни — основного заболевания нешизофренического спектра. При УМО с аутистическиподобными расстройствами, симптомами отсутствуют явления диссоциации в структуре нарушенного развития, возможна нивелировка симптомов аутизма в динамике развития основного заболевания, как бы и не обязательно его начало с первых лет жизни ребенка. Следует обратить внимание на недостаточные знания разных форм атипичного аутистическиподобного аутизма при УМО. Наиболее изучены аутистическиподобные синдромы при синдроме ломкой X-хромосомы (X-ФРА), фенилкетонурии, синдроме Дауна, туберозном склерозе [Маринчева Г. С., Гаврилов В. И., 1986; Gillberg Ch., 1995].

Признавая существование аутизма типа синдрома Каннера шизофренического спектра и атипичного аутизма (аутистическиподобных симптомов при расстройствах хромосомного, обменного и неясного генеза), важно еще раз продумать, в чем своеобразие клинических проявлений при этих разных видах аутизма и особенно — какова их природа? В медицине нередко наблюдается явление, при котором разные причины приводят к одному и тому же последствию, что определяется эквивиальностью, по И. В. Давыдовскому (1964). А. В. Снежневский (1970) рассматривал данный клинический факт как результат экономии приспособительных механизмов организма. Эквивиальными являются экзогенные реакции по Бонгофферу, группа периодических психозов, шизофреноподобных синдромов. Эквивиальными, следовательно, могут быть и аутистическиподобные расстройства разного генеза у детей. Истинная природа этого явления все еще остается неясной.

Работы в области нейроморфологических изменений аксонодендритических связей при синдроме Ретта [Беляченко П. В., 1996], а также исследования, касающиеся поражения перивентрикулярных областей при УМО разного генеза с аутистическиподобными расстройствами, несут в себе некоторую информацию о возможности фенокопирования аутистических и аутистическиподобных симптомов в связи с поражением сходных структур головного мозга либо речь идет о коморбидности.

После того как были обсуждены вопросы подразделения аутизма на синдром Каннера, аутистические и аутистическиподобные синдромы, следует только еще раз подчеркнуть, что это деление определяется их разным генезом, подтверждающим правомерность выделения аутизма эндогенного (шизофренического), органического, хромосомного, обменного, экзогенного происхождения.

Анализируя материал, необходимо коснуться и так называемого нажитого детского аутизма после перенесения ребенком приступов ранней детской шизофрении, инфантильного психоза (по МКБ-10, 1994) с началом процесса от 0 до 3 лет и детской приступообразно-прогредиентной шизофрении, атипичного детского психоза (по МКБ-10, 1994) с началом процесса от 3 до 6 лет. Согласно их анализу в клинико-нозологическом аспекте и длительным катамнестическим прослеживаниям контингентов детей с этими

видами аутизма [Симашкова Н. В., 1985, 1986; Башина В. М., Симашкова Н. В., 1986, 1989; Симашкова Н. В., Башина В. М., 1986; Башина В. М., 1987, и др.], можно считать, что в этих случаях после приступов детской шизофрении формируются нажитые дефектные аутистические состояния. Клинические особенности этих нажитых форм аутизма у детей близки синдрому Каннера и отличаются лишь наличием в разной степени выраженности резидуальных позитивных психопатологических симптомов. Эта группа аутизма, так же как и синдром Каннера, по МКБ-10 (1994), входит в подрубрику инфантильного психоза (F84.0) и атипичного детского психоза (F84.1).

Далее следует остановиться на верификации синдрома Каннера на первом году жизни, когда еще не все симптомы этого синдрома означены в клинической картине болезни. По нашему мнению, правомерно такое состояние верифицировать как инфантильный аутизм, а при сочетании его с остаточными резидуальными симптомами органического поражения центральной нервной системы или другими расстройствами — как аутистическое расстройство или сразу как аутистическиподобный синдром.

Касаясь синдрома Аспергера, следует подчеркнуть, что при нем аутизм относится к одному из признаков конституционального дизонтогенеза с аутистическими симптомами.

Аутизм при синдроме Ретта имеет некоторое сходство с детским аутизмом процессуальным и до некоторой степени с аутистическиподобными синдромами при расстройствах хромосомного и обменного генеза. Вопрос о его генезе обсуждается, поэтому он рассматривается в обособленной группе первазивных расстройств в МКБ-10 (1994) и в отечественной систематике аутизма в детстве (1997).

Аутистическиподобные симптомы экзогенного генеза представлены при так называемых парааутистических состояниях (они не введены в рубрики аутизма в МКБ-10, 1994).

Описание и разграничение аутистическиподобных синдромов при расстройствах хромосомного, обменного и неясного генеза является большим достижением в истории изучения аутизма в детстве. Изучение этих видов аутизма должно проводиться в аспекте определения места этих расстройств в структуре основного заболевания, его первичности, вторичности, коморбидности. Эти вопросы пока только поставлены и ждут своего решения. Этап многолетней дискуссии о разном генезе аутизма в некотором плане можно считать завершенным. Обосновано наличие синдрома аутизма Каннера как обособленного расстройства эндогенного генеза и ряда аутистических синдромов после перенесенных приступов шизофрении, а также аутистическиподобных синдромов при расстройствах органического, хромосомного, обменного генеза, наконец, парааутизма при экзогенных.

Итак, аутизм — это такое расстройство, при котором всегда имеет место нарушение общения, уход ребенка в свой мир, пусть самый примитивный, на уровне моторных стереотипии, с утратой резонанса на внешние раздражители, интактность к внешним раздражителям, поглощенность однообразной деятельностью с переходом на внутренние, затверженные моторные или идеаторные стереотипии, в связи с чем ребенок вовсе не может воспринимать сигналы извне. У этих детей обеднено формирование новых связей, наблюдается остановка в психическом развитии, которая всегда сочетается с отрешением от окружающего, невозможностью приятия окружающих раздражителей. Возникает как бы блокада информационного поля ребенка.

Последние цитоморфологические исследования дают возможность предположить, что при эндогенном аутизме эта блокада объясняется синаптическими расстройствами между корковыми нейронами. При синдроме Ретта обнаруживаются близкие нарушения указанных структур мозга. При органическом аутизме поражение захватывает иные, но также проводящие пути в центральной нервной системе, что, по-видимому, способствует блокаде внешней информации. При парааутизме наблюдается не блок информации, а ее недостаточность за счет обеднения социальной среды.

Когда мы ставим вопрос о сущности аутизма, то прежде всего понимаем эту сущность как нарушение взаимодействия с окружающим миром, с погружением в собственный мир, а затем уже констатируем явления дизонтогенеза, задержанное, искаженное формирование умственного и личностного развития. При этом наблюдается существование ребенка на примитивно-регрессивном уровне деятельности, доставляющей ему некоторое удовольствие. Такая трактовка аутизма в детстве не противоречит пониманию аутизма в общей психопатологии. Внутренний мир детей при аутизме «пустой», по Lutz (1937), что соотносится с «бедным» аутизмом, по Е. Минковскому (1927). Такое понимание аутизма не противоречит осмыслению аутизма и по Н. Kranz (1962) — «как погружение в себя безотносительно его содержания», и по Glatzel (1982), который рассматривает аутизм с позиций нарушения информационного обмена со средой (цит. по Г. Т. Красильникову, 1996).

Во всех случаях аутизма у детей вслед за остановкой в развитии наблюдается дальнейший регресс на еще более низкие уровни. Продуктивная, развивающая деятельность ребенка замещается примитивной,

стереотипной. Характер этой деятельности взаимосвязан с глубиной нейродизгенеза. Эта деятельность может быть представлена либо элементарными моторными формулами преимущественно из генерализованного комплекса моторного оживления, или (при меньшей степени повреждения умственного развития) идеаторного возбуждения. В случаях наименее выраженного аутизма, при так называемом парааутизме, наблюдается стереотипия более сложных патологических привычных действий. Вся эта стереотипная заместительная деятельность в последующем еще более углубляет отрешение, способствуя блоку притока новой информации.

Предполагаемые биохимические нарушения в холинергической, серотонинергической, дофаминергической, ГАМКергической и других системах, возможно, присутствуют только при эндогенном аутизме, что реализуется в периодических утяжелениях состояния в виде падения активности, углубления отрешенности и в ряде случаев — появления позитивной продуктивной симптоматики; это отмечается в 2/3 случаев при синдроме Каннера.

К тому же при эндогенном аутизме типа синдрома Каннера клиницист всегда видит динамику состояния, реализующуюся в периодических спадах и подъемах активности, соматоформных изменениях, нарастании негативных изменений.

Когда речь идет об аутизме в кругу инфантильного психоза (ранней детской шизофрении), то в его клинике обнаруживается явная позитивная симптоматика в форме неврозоподобных, аффективных, кататоно-регрессивных расстройств разных регистров.

При аутизме в детстве как обособленном расстройстве всегда имеет место сочетанность двух явлений — патологического процесса и нейродизогенеза, что особенно ярко обнаруживается в критические периоды роста ребенка. Новые данные о физиологическом апоптозе, поэтапных изменениях клеточных популяций нейронов в центральной нервной системе, их особом взаимодействии с областями-мишенями, нуждающимися в наибольшей стимуляции при становлении моторики, речи и других психических функций, помогают понять особую глубину и тяжесть аутистических состояний, возникающих в кризовые возрастные периоды. Нарушение информационного поля качественно меняет состояние областей-мишеней, что утяжеляет недоразвитие ребенка.

Таким образом, аутизм в детстве может быть эндогенного, органического, хромосомного происхождения; главное в нем — нарушение притока информации, погружение в мир собственных действий с задержкой умственного развития диссоциированного или тотального типа, разной степени выраженности.

Анализ клинических материалов по разным видам аутизма в детстве завершим кратким описанием его систематики в МКБ-10 (1994), которой мы пользуемся в своей работе (Международная классификация болезней, 10-й пересмотр. Классификация психических и поведенческих расстройств). Все виды аутизма в ней отнесены к первазивным (общим) расстройствам развития. Такое подразделение определяется фактом первичности и преобладания при аутизме явлений нарушенного развития, сочетанного с аутистическими расстройствами. В основу деления аутизма на детский аутизм и атипичный аутизм прежде всего положен возраст начала проявлений этого вида расстройств. В детский аутизм включены синдром Каннера, инфантильный аутизм и инфантильный психоз, эндогенного (шизофренического) круга, и аутистическое расстройство разного происхождения с началом формирования в возрасте от 0 до 3 лет. В атипичный аутизм включены атипичный детский психоз эндогенного, шизофренического генеза (с началом от 3 до 6 лет) и умственная отсталость с аутистическими расстройствами полиморфного, обменного, хромосомного, органического генеза. Степень умственной отсталости и выраженность аутистическиподобных симптомов может быть разной. Отдельно выделен синдром Ретта, предположительный генез которого связан с нарушениями в X-хромосоме.

Также рассматривается синдром Аспергера, который мы относим к варианту конституциональной шизоидной психопатии с более ранним началом и более тяжелыми дизонтогенетическими проявлениями, названный поэтому аутистической психопатией в МКБ-10 (1994).

Введение инфантильного и атипичного психозов в рубрики детского и атипичного аутизма, мы полагаем, означает выделение в завуалированной форме дефицитарных аутистических состояний после перенесенных приступов ранней детской шизофрении. В этом явлении находит отражение наметившийся отход от клинико-нозологических концепций в детской психиатрии, отказ от диагностики ранней детской шизофрении, переход к синдромальной верификации состояний в ряде стран, что и отражено в МКБ-10 (1994). В Центре психического здоровья РАМН эти состояния определяются как детский аутизм процессуального генеза. Вместе с тем в таких подходах к верификации этих состояний, принятых в МКБ-10 (1994), можно определить деонтологические аспекты. Собственно, такой диагноз есть как бы временная защита семьи ребенка с аутистическими расстройствами от «грозного» диагноза «шизофрения», и поэтому

вряд ли правомерно отрицать возможность такого подхода к диагностике перечисленных состояний инфантильного психоза, атипичного психоза (ранней детской шизофрении).

Ряд авторов, наконец, считают неудачным, не отражающим истинную структуру аутистических состояний их определение — «первазивные расстройства развития» [Gillberg Ch. et al., 1995; Rimland B., 1996]. Нет этого понятия и в МКБ-10 (1995). Можно присоединиться к этой оценке, так как это сложное, «непереводимое» определение. Перевод его как «общие расстройства психологического развития» (МКБ-10, 1995), по нашему мнению, не отражает сути аутистических расстройств. Некоторые клиницисты считают неоправданным введение синдрома Аспергера в рубрику «первазивные нарушения развития», поскольку задержка умственного развития при нем бывает неглубокой или вовсе отсутствует [Baird et al., 1991; Hoppe et al., 1991; Wing L., 1992].

Последние данные о дисфункции моноаминергических систем при детском аутизме должны быть положены в обоснование введения в терапию этих больных, помимо традиционных препаратов (нейролептиков, антидепрессантов, транквилизаторов) и средств, обладающих нейропротекторными свойствами, нейротрофической активностью, регуляторным действием на метаболизм нервной ткани (аминокислоты, церебролизин).

Надеемся, что в будущей классификации процессуальные аутистические расстройства получат более полное освещение. Мы попытались дать собственные развернутые клинические описания этих состояний уже в данном руководстве. Как все классификации, так и классификация МКБ-10 (1994, 1995) отражают состояние проблемы аутизма на современном научном уровне, и все же она не вполне удовлетворяет требованиям, предъявляемым к систематике такого сложного ряда расстройств, как аутизм в детстве. Дело будущих исследователей усовершенствовать ее, что послужит улучшению качества обследования детей с аутизмом.

Все рассмотренные виды аутизма в детстве имеют свои клинико-психопатологические особенности, свой генез, течение, исход. Их дифференциация обоснована и важна для точной диагностики, знания прогноза, подбора терапии, путей реабилитации.

Абилитационные усилия должны быть направлены на купирование позитивных симптомов, улучшение трофики нервной ткани и обязательное проведение коррекционных обучающих программ.

Список основной литературы.

Андреанов О. С., Кесарев В. С., Борисенко О. В. Структурные преобразования коры большого мозга человека в пренатальном и раннем постнатальном онтогенезе. — В кн.: Мозг и поведение младенца. — М.: Институт психологии РАН, 1993. — С. 30—57.

Башина В. М. О синдроме раннего детского аутизма Каннера// Журн. невропатол. и психиатр. — 1974. — Т. 74, вып. 10. — С. 1538-1542.

Башина В. М. Аффективные расстройства (синдромы) в клинике шизофрении у детей//Журн. невропатол. и психиатр. — 1981. — Т. 81, вып. 10. — С. 1514—1518.

Башина В. М. Ранняя детская шизофрения (статика и динамика). — М.: Медицина, 1989. — 256 с.

Башина В. М. Ранний детский аутизм/Исцеление: Альманах. — М., 1993. — С. 154-165.

Башина В. М., Пивоварова Г. Н. Синдром аутизма у детей// Журн. невропатол. и психиатр. — 1970. — Т. 70, вып. 6. — С. 941-943.

Башина В. М., Симашкова Н. В. К особенностям некоторых форм аномального поведения у детей в круге шизофренических дизонтогенезов. — В кн.: Нарушения поведения у детей и подростков: Тр. Московского НИИ психиатрии и Ленинградского НИ неврологического ин-та им. Бехтерева. — М., 1981. — С. 89—93.

Башина В. М., Симашкова Н. В. О клинических особенностях бредовых приступов при острой приступообразной шизофрении у детей и подростков//Сб. трудов ВНИЦПЗ АМН СССР. — М., 1986. — Т. 3. — С. 28-39.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Особенности ранней детской шизофрении, протекающей с астенодинамическими, динамическими и аффективно-кататоническими приступами (клинико-катамнестическое исследование)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, вып. 1. — С. 73-79.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Систематика форм течения детской шизофрении в свете отдаленного катамнеза// Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, вып. 8. — С. 69-75.

Башина В. М., Козлова И. А., Ястребов В. С., Симашкова Н. В. и др. Организация специализированной помощи при раннем детском аутизме (Методические рекомендации). — М., 1989.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Особенности речевых расстройств у больных с ранним детским аутизмом эндогенного генеза//Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — Т. 90, вып. 8. — С. 60-65.

Башина В. М., Симашкова Н. В. К вопросу о восстановительной коррекции дефектных состояний у больных шизофренией детей//Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — Т. 91, вып. 8. — С. 42-46.

Башина В. М., Симашкова Н. В. К особенностям коррекции речевых расстройств у больных с синдромом детского аутизма// Исцеление: Альманах. — М., 1993, вып. 1. — С. 154-160.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Психопатоподобные аффективные маски у детей с синдромом Аспергера. — В сб.: Патология влечений у детей и подростков: клиника, диагностика, терапия, нейрофизиология, профилактика и коррекция. — М., 1996. — С. 100—101. *Башина В. М., Симашкова Н. В., Горбачевская Н. Л., Якупова Л. П. и др.* Клинические и нейрофизиологические аспекты синдрома Ретта//Журн. невропатол. и психиатр. — 1993. — Т. 93, вып. 4. — С. 52-55.

Башина В. М., Горбачевская Н. Л., Симашкова Н. В., Изнак А. Ф. и др. Клинические, нейрофизиологические и дифференциально-диагностические аспекты изучения тяжелых форм раннего детского аутизма//Журн. невропатол. и психиатр. — 1994. — Т. 94, вып. 4. — С. 68-71.

Башина В. М. и др. Биологические маркеры критических периодов онтогенеза и их связь с психическими расстройствами. — В сб.: Экопатология детского возраста. — М., 1995. — С. 283-287.

Башина В. М. и др. Маркеры критических периодов онтогенеза и их связь с психическими расстройствами у детей//XII Съезд психиатров России. — М., 1995. — С. 361-363.

Башина В. М. и др. Повышение уровня аутоантител к фактору роста нервов в сыворотке крови детей, больных шизофренией//Журн. невропатол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, вып. 1. — С. 47-51.

Галкина Н. С., Боровова А. И. Спектрально-когерентный анализ α -ритма как рациональное направление в изучении развития ЦНС в раннем онтогенезе. — В сб.: Ритмы, синхронизация и хаос в ЭЭГ. — М., 1992. — С. 17.

Горбачевская Н. Л. и др. Топографическое ЭЭГ-картирование в детской психиатрии//Физиология человека. — 1992. — Т. 18, № 6. — С. 40-48.

Горбачевская Н. Л., Якупова Л. П., Кожушко Л. Ф. Формирование корковой ритмики у детей 3—10 лет (по данным ЭЭГ-картирования). — В сб.: Ритмы, синхронизация и хаос в ЭЭГ. — М., 1992. — С. 19.

Горбачевская Н. Л. и др. Электроэнцефалографическое исследование детской гиперактивности//Физиология человека. — 1996. — Т. 22, № 5. — С. 49.

Горбачевская Н. Л., Денисова Л. В. Особенности биоэлектрической активности мозга у больных с синдромом ломкой X-хромосомы и их матерей//Журн. невропатол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, вып. 8. — С. 33-37. *Гуревич М. О., Озерецкий Н. И.* Психомоторика. — М.—Л., 1930.

Гурьева В. А., Гиндикин В. Я. Юношеские психопатии и алкоголизм. — М.: Медицина, 1980. — 271 с. *Давыдовский И. В.* Проблема патогенеза//Вестн. АМН СССР. — 1964, № 9. — С. 81-86.

Добронравова И. С. Реорганизация электрической активности мозга человека при угнетении и восстановлении сознания: Автореф. дис.... д-ра мед. наук, 1996. *Ермолина Л. А. и др.* Психиатрические аспекты сиротства (клинико-эпидемиологическая организация помощи). — В кн.: Сироты России. Проблемы, надежды, будущее. — М., 1994.

Жирмунская Е. А., Сорокопуд Г. Д. Использование электроэнцефалографии в поликлинической практике (Методические рекомендации). — М., 1988. *Жирмунская Е. А.* В поисках объяснения феноменов ЭЭГ. — М., 1996. — 117с.

Каган В. Е. Аутизм у детей. — Л.: Медицина, 1981. — 206 с. *Катаева А. А., Стребелева Е. А.* Дидактические игры и упражнения в обучении умственно отсталых дошкольников. М.: Бук-Мастер, 1993. — 191 с.

Ковалев В. В. Психиатрия детского возраста. — М.: Медицина, 1995. — 206 с. *Козлова И. А.* Клиническая генетика детской шизофрении: Автореф. дис.... д-ра мед. наук, 1987.

Козловская Г. В. Психические нарушения у детей раннего возраста (клиника, эпидемиология, вопросы абилитации): Автореф. дис.... д-ра мед. наук, 1995. *Кольцова М. М.* Ребенок учится говорить. — М., 1979.

- Красильников Г. Т.* Аутизм и аутистический синдром//Журн. невропатол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, вып. 2. — С. 105-110.
- Критская В. П., Мелешко Т. К., Поляков Ю. Ф.* Патология психической деятельности при шизофрении: мотивация, общение, познание. — М.: Изд-во Московского Университета, 1991. — 254 с.
- Крыжановский Г. Н., Луценко В. К.* Значение нейротрофических факторов для патологии нервной системы//Успехи соврем. биол. — 1995. — Т. 115, вып. 1. — С. 31-49.
- Ласточкина Н. А., Куприянова Т. Н., Пучинская Л. М.* Клинико-электроэнцефалографическое исследование детей с синдромом Мартина — Белл//Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — Т. 90, вып. 3. — С. 69-75.
- Ласточкина Н. А. и др.* Клинико-электроэнцефалографическая характеристика женщин — гетерозиготных носительниц ломкой X-хромосомы//Журн. невропатол. и психиатр. — 1992. — Т. 92, вып. 4. — С. 28—31.
- Лебединская К. С., Никольская О. С.* Диагностика раннего детского аутизма. — М.: Просвещение, 1991.
- Лебединский М. С., Мясницев В. Н.* Введение в медицинскую психологию. — М., 1966.
- Лейбович Ф. А.* Зависимость от возрастных и генетических факторов некоторых особенностей электроактивности головного мозга у больных шизофренией//Журн. невропатол. и психиатр. — 1975. — Т. 75, вып. 4. — С. 543.
- Леонтьев А. Н.* Психическое развитие ребенка в дошкольном возрасте. — В сб.: Вопросы психологии ребенка дошкольного возраста/Под ред. А. Н. Леонтьева, А. В. Запорожца. — М., 1995. — С. 13-25.
- Ливанов М. Н.* Некоторые вопросы механизмов нервной деятельности с точки зрения электрофизиологии//Журн. невропатол. и психиатр. — 1940. — Т. 40, вып. 6. — С. 81.
- Личко А. Е.* Психопатии и акцентуации характера у подростков. — Л.: Медицина, 1977. — 205 с.
- Маринчева Г. С., Гаврилов В. И.* Умственная отсталость при наследственных болезнях. — М.: Медицина, 1988. — 256с.
- Матейчик З., Лангеймер И.* Психическая депривация в детском возрасте. — М., 1963.
- Мнухин С. С., Исаев Д. Н.* Об органической основе некоторых форм шизоидных и аутистических психопатий. — В кн.: Актуальные вопросы клинической психопатологии и лечения психических заболеваний. — Л., 1969. С. 122-131.
- Никитина ГМ* Основные теоретические подходы к изучению функциональной организации развивающегося мозга человека. — В сб.: Мозг и поведение младенца. — М., 1993. — С. 7-29.
- Орловская Д. Д., Уранова Н. А.* Нейроанатомия шизофрении на современном этапе (обзор зарубежной литературы)// Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — Т. 90, вып. 10. — С. 114-120.
- Проселкова М. О., Башина В. М., Козловская Г. В.* Особенности психического развития детей раннего возраста из условий сиротства//Журн. невропатол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, вып. 5. — С. 52-56.
- Руденская Г. Е., Скворцов И. А., Коваленко Г. И.* Синдром Ретта// Журн. невропатол. и психиатр. — 1992. — Т. 92, вып. 2. — С. 118-122.
- Руководство по психиатрии*/Под ред. А. В. Снежневского. — М.: Медицина, 1983. — 544 с.
- Симашкова Н. В.* Об особенностях ремиссий у подростков, больных рекуррентной и приступообразно-прогредиентной шизофренией (сравнительное клинико-катамнестическое исследование)//Сб. трудов ВНИЦПЗ АМН СССР. — 1986. — Т. 3. — С. 51-60.
- Симашкова Н. В., Башина В. М.* Клинико-катамнестическое изучение больных приступообразно-прогредиентной шизофренией, перенесших в детстве аффективные, тревожно-аффективные, аффективно-галлюцинационные и в подростковом возрасте развернутые галлюцинаторно-бредовые приступы//Журн. невропатол. и психиатр. — 1986. — Т. 86, вып. 10. — С. 1528-1533.
- Скворцов И. А., Смирницкая Э. Г., Осипенко Т. Н.* Неврологическая и нейропсихологическая характеристика «функционального виража» в критическом дошкольном периоде//Педиатрия. — 1989, № 1. — С. 13.
- Скворцов И. А.* Роль перивентрикулярной области мозга в нейроонтогенезе ребенка (в норме и при церебральном параличе)//Исцеление: Альманах. — М., 1995, вып. 2. — С. 39-59.

Строганова Т. А., Посикера И. Н. Ритмические компоненты детской ЭЭГ. — В кн.: Мозг и поведение младенца. — М., 1993. — С. 86-114.

Сухарева Т. Е. Роль возрастного фактора в клинике детских психозов//Журн. невропатол. и психиатр. — 1970. — Т. 70, вып. 10. — С. 1513-1517.

Тиганов А. С. Современные проблемы клинической и социальной психиатрии//Материалы международной конференции 21—22 октября 1997 г.: Реформы службы психического здоровья: проблемы и перспективы. — М., 1997. — С. 11-13.

Трофимов С. С. Нарушения функции мозга при воздействии перинатальных патогенных факторов и разработка средств их фармакотерапии (экспериментальное исследование): Автореф. дис.... д-ра биолог, наук, 1997.

Ульянова Р. К. Подготовка к формированию графических навыков у детей с аутизмом (дошкольный возраст): Автореф. дис.... д-ра мед. наук, 1992.

Уранова Н. А. Дофаминергическая система мозга при шизофрении (ультраструктурно-морфологическое исследование): Автореф. дис.... д-ра мед. наук, 1995.

Akesson H. O., Hagberg B. et al. Rett syndrome: search for gene sources//J. Amer. Med. Genet. — 1992. — Vol. 42. — p. Ю4-110.

Anthony Z. An Experimental Approach to the Psychopathology of Childhood Autism//Brit. J. Med. Psychol. — 1958. — Vol. 31. — P. 211-225.

Antonarakis S. E. Diagnosis of genetic disorders at the DNA level// New England Journal of Medicine. — 1989. — Vol. 32. — P. 153-163.

Anvert M., Wahlstrom J. et al. Segregation analysis of the X-chromosome in a family with Rett syndrome in two generations// Americ. J. of medical genetics. — 1990. — Vol. 37. — P. 31-35.

Anvert M., Zhang Z. P. Current status of genetic Research in Rett syndrome//Neuropediatrics. — 1996. — Vol. 26. — P. 88-89.

Armstrong D. The neuropathology of the Rett syndrome//Brain Development. — 1992. — Vol. 14. — P. 89-98.

Armstrong D., Bunn K. et al. World Congress on Rett syndrome. Gothenburg, Sweden, 1996.

Ahlsen G., Gillberg I. S. et al. Tuberous sclerosis in Western Sweden. A population study of cases with early Childhood onset//Ar-chives of Neurology. — 1994. — Vol. 51. — P. 76-81.

Baird G. et al. Molecular genetic studies in familial Rett syndrome//World Congress on Rett syndrome. Gothenburg, Sweden, 1996.

Bachina V. M., Gorbachevskaya N. L., Simashkova N. V., Yakupo-va L. P. Severe forms of early autism, clinical, defferential diagnostic and therapeutical aspects//World congress on Rett syndrome. Gothenburg, Sweden, 1996. — P. 87.

Bachina V. M., Gorbachevskaja N. L., Klushnik T. P. et al. Cortical periods of ontogenesis and mental diseases//X World Congress of psychiatry. Madrid. — 1996. — Vol. 2. — P. 33.

Battistella P. A., Boniver C. et al. Rett syndrome: clinical aspects and EEG for early diagnostic assesment//Pediatri. Med. Chir. — 1988. — Vol. 10. — № 6. — P. 595.

Bauman M. L., Kemper T. L. Morphologic and histoanatomic observations of the brain in untreated humen phenilketonuria// Acta neuropathologica. — 1982. — Vol. 58. — P. 55—63.

Belichenko P. V., Oldfors A., Hagberg B. et al. Rett sydrone: 3-D confocal microscopy of cortical pyramidal dendrites and af-ferents//Neuro Report. — 1994. — № 5. — P. 1509-1513.

Bilichenko P. V., Leontovich T. et al. Morphological studies of neo-cortical areas and basal ganglia in Rett syndrome//World Congress on Rett syndrome. Gothenburg. Sweden, 1996. — P. 51.

Belichenko P. V., Hagberg B., Dahlstrom A. Morphological study of neocortical areas in Rett syndrome//Acta neuropathol. — 1997. — Vol. 93. — P. 50-61.

Bosch G. Infantile Autism. Berlin — Heidelberg — New York, 1970.

Bowen P., Beiedermann B., Swallow K. A. The X-linked syndrome of macroorchidism and mental retardation: futher observations// Amer. J. Med. Genet. — 1978. — № 2. — P. 409-414.

- Bryson S. E., Clark B. S., Smith I. M.* First report of a Canadian ep-idemiological study of autistic syndromes//!, of Child Psychology, psychiatry. — 1988. — Vol. 29. — P. 433—445.
- Bucher E. M., Malik N. J., Alkan M.* Another model for the inheritance of Rett syndrome//Amer. Journal of medical Genetics. — 1990. — Vol. 36. — P. 126-131.
- Cantor D. S., Thatgher R. W. et al.* Computerised EEG analysis of autistic children//!, of Autism and Development Disorders. — 1986. — Vol. 16. — P. 169-187.
- Carr J.* Mental and motor Development in young mongol children//!, of mental Deficiency Research. — 1970. — Vol. 14. — P. 205-225.
- Cornford M. E., Philippart M. et al.* Neuropathology of Rett syndrome: case report with neuronal and mitochondria! abnormalities in the brain//J- Child Neurolog. — 1994. — № 9. — p. 424-431.
- Courchesne E., Townsend J., Saitoh O.* The brain in infantile autism: posterior fossa structures are abnormal//Neurology. — 1994. — № 2. — Vol. 44. — P. 212.
- Ehlers S., Gillberg Ch.* The epidemiology of Asperger syndrome//!, of Child Psychology and Psychiatry. — 1993. — Vol. 4. — № 1. — P. 1327-1350.
- Fish B.* An approach to prevention in infants of risk for schizophrenia: Developmental deviations from birth to 10 years// J. Amer. Acad. Child Psychiatry. — 1976. — Vol. 15. — P. 62.
- Fischler K. et al.* Comparison of mental development in individuals with mozaic and trisomy 21 Down s syndrome//Pediat-rics. — 1976. — Vol. 58. — P. 744-748.
- Fleury P. et al.* Tuberous sclerosis the incidence of sporadic cases a versus familial cases//Brain and development. — 1980. — № 2. — P. 107-117.
- Freemen B. I.* Behavior assesment of syndrome of autism: Behavior observation system//In Journ. Americ. acad. Child Psychi-atr. — 1984. — Vol. 23. — № 5. — P. 588-594.
- Gillberg C.* Medical work-up in children with autism and Asperger syndrome//Brain disfunction. — 1990. — № 3. — P. 249-260.
- Gillberg C., Coleman M.* The Biology of the Autistic Syndromes// Clinics in Developmental Medicine. Mac Keith Press, 1992. — № 126. — P. 317.
- Gillberg C., Peelers T.* Autism medical and educational aspects. University of Goteborg. — 1995. — 108 p.
- Gorbachevskaya N. L. et al.* Peculiarities of EEG in girls with Rett syndrome//World Congress on Rett syndrome. Gothenburg, Sweden. — 1996. — P. 91.
- Happe P.* Annotation: current psychological theories of autism the theory of mind account and rival theories//!, of child Psychology and psychiatry. — 1994. — Vol. 35. — P. 215-229.
- Happe P., Frith U.* Is autism pervasive developmental disorder?//!, of Child Psychology and Psychiatry. — 1991. — Vol. 32. — P. 1167-1168.
- Hagberg B.* Rett syndrome: clinical peculiarities and biological mis-teries//Acta paediatr. — 1995. — Vol. 84. — P. 971-976.
- Hagberg B., Skjeldal, Ola H.* Rett variants. A suggested Model for inclusion criteria//Paediatr. Neurol. — 1994. — № 11. — P. 5-11.
- Haggerman R. J., Murphy M. A. et al.* A controlled trial of stimulant medicaton in children with fragile X-syndrome//Americ.!. of medical Genetics. — 1988. — Vol. 30. — P. 377-392.
- Hodapp R. M. et al.* Developmental implications of changing trajectories of IQ in males with fragile X-syndrome//!. of the American Academy of child and adolescent Psychiatry. — 1990. — Vol. 29. — P. 214-219.
- Hunt A., Lindenbaum R. H.* Tuberous sclerosis: A new estimate of prevalence within the Oxford region//!, of Medical Genetics. — 1984. — Vol. 21. — P. 272-277.
- Howlin P., Mesibov G., Peeters T. et al.* Autism is not nesseserily a pervasive developmental disorder. Letter developmental Medicine and child. — 1991. — № 32, № 33. — P. 1167-1168. — P. 362-364.
- Ho H. H., Wong P. K., Robertson R.* Rett syndrome: Clinical profile and EEG abnormalities//Clin-Invest-Med. — 1988. — Vol. 11. — № 3. — P. 234.

- Jernigan T. et al.* Structural differences on magnetic resonance imaging Williams and Down Syndrome//Neurology. — 1989. — Vol. 39. — P. 277.
- Katada A., Ozaki H., Sahara H.* Developmental characteristics of normal and mentally retarded children//EEG clin. Neuro-physiology, 1981. — Vol. 52. — № 2. — P. 192-201.
- Kandt R. S. et al.* Linkage of an important gene locus for tuberous sclerosis to a chromosome 16 marker for polycystic kidney disease//Nature Genetics. — 1992. — № 2. — P. 37—41.
- Klekamp Y., Riedel A., Harper C.* Quantitative changes during the postnatal maturation of the human visual cortex//J. of the Neurological Sciences. — 1991. — Vol. 103. — P. 136-143.
- Kozlova LA. et al.* Anti NGF antibodies in childrens sera with pervasive disorder//X World Congress of Psychiatry, Madrid. — 1996. — Vol. 2. — P. 31.
- Krevelen van Am. D.* On the relationship between Early Infentile autism and autistic Psychopathy//Acta Paedopsychiatrica. — 1963. — Vol. 30. — № 9-10. P. 303-323.
- Krevelen van Arn. D.* Problems of differential diagnosis between mental retardation and Early Infantile autism//Acta Paedopsychiatrica. — 1977. — Vol. 39. — P. 8—10.
- Kolving L, Ounsted C., Roth M.* Studies in the childhood psychoses. Cerebral dysfunction and childhood psychoses//British J. of Psychiatry. — 1971. — Vol. 103. — P. 136-143.
- Latter V.* Epidemiology of autistic conditions in young children/ In: Prevalence, Social Psychiatry. — 1966. — № 1. — P. 124-137.
- Leonard H., Bowle C.* Trisomi 21 associated with Rett syndrome phenoti pe//World Congress on Rett syndrome, Gothen-burg. Sweden, 1996.
- Leslie A. M., Frith U.* Autistics Children, Understanding of seeng,
nowing and believing//British J. Development Psychology. —
1988. — № 4. — P. 315-324. *Niedermeyer E. et al.* Unusual EEG Theta Rhythms Over central
region in Rett syndrome: Considerations of the underlying
Dysfunction//Clinical electroencephalography. — 1997. —
Vol. 28. — № 1. — P. 36-43. *Omitz E. M. et al.* The early development of autistic children//Journal of Autism and
Childhood Schizophrenia. — 1977. —
№ 7. — P. 207-209. *Reiss S.* Issues in defining mental retardation//Americ. Journal on
Mental Retardation. — 1994. — Vol. 99. — P. 1—7. *Rimland B.* Rett syndrome progressive, affectis only
girls//Autism
research review International. — 1987. — Vol. 1. — № 2. —
P. 6.
- Robinson B. J.* Causes and associations of severe and persistent specific speech and language disorders in
children//Developmen-tal Medicine and child Neurology. — 1991. — Vol. 33. — P. 943-962.
- Robertson R. et al.* Rett syndrome: EEG presentation. Electroen-cephalog Clin-Neurophysiolog. — 1988. — Vol. 70.
— № 5. — P. 388.
- Rutter M.* Diagnosis and definition/In.: Rutter M., Hersov L. (Eds). Child and Adolescent Psychiatry: Modern
Approaches. Oxford: Blackwell Scientific, 1985.
- Rutter M.* Diagnosis and definition of chilhood autism//Journal of autism and Childhood Schizophrenia. — 1978. —
№ 8. — P. 139-161.
- Sanflippo S. et al.* Fragile X mental retardation: Prevalence in group of institutionalized patients in Italy and
description of a novel EEG pattern//Amer. J. Med. Genet. — 1986. — Vol. 23. — P. 589.
- Shapiro T., Chiarandlni L, Fish B.* Thirty severely disturbed Chil-dren//Arch. Genet. Psychiatry. — 1974. — Vol.
30. — P. 819.
- Shopler E.* Princi pies for directing both educational treatment and research/In: Gillgerg C. (Ed.). Diagnosis and
Treatment of Autism. New York: Plenum, 1989.

Steffenburg S. Neuropsychiatric assesment of children with autism: a population-based study. *Developmental Medicine and Child Neurology*. — 1911. — Vol. 33. — P. 495-511. *Steffenburg S., Gillberg C. et al.* A twin study of autism in Denmark, Finland, Iceland, Norway and Sweden//*Journal of Child Psychology and psychiatry*. — 1990. — Vol. 30. — P. 405-416.

Szatamary P. The validity of autistic spectrum disorders: a literature review//*Journal of Autism and Developmental Disorders*. — 1992. — Vol. 22. — P. 583-600.

Szatamari P., Brenner R., Nagy J. Asperger s syndrome: a review of clinical features//*Canadian Journal of Psychiatry*. — 1989. — Vol. 34. — P. 554-560.

Trombley I. K., Mirra S. S. Ultrastructure of tuberous sclerosis: cortical tuber and subependymal tumor//*Annals of Neurology*. — 1981. — № 9. — P. 174-181.

Voyat G. Autisme, Psychoterapie, Education et jeu symbolique// *Rev. Neuropsychiatr. infant.* — 1983. — Vol. 31. — № 5-6. — P. 278-284.

Wahalstrdm L Congenital Rett syndrome phenoti pe-deletion short arm chromosome 3//*World Congress on Rett syndrome*. Gothenburg, Sweden, 1996.

Wing L. Language, social and cognitive impairments in autism severe mental retardation//*In: J. of Autism and Developmental Disorders*. — 1981. — Vol. 11. — P. 31-34.

Wisniewski K. et al. The Fra (X) syndrome neurological, electro-physiological and neuropathological abnormalities//*Americ. Journal Med. Genetic*. — 1991. — Vol. 38 (2-3). — P. 476-480.

WHO *The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and guide lines.* Geneva, 1992.

Wolf S., Townsend R. Nc. et al. Schizoid personality in childhood and adult life//*In: Adult adjustment and the continuity with schizotypal personality disorder//Autism J. of psychiatry*. —

1991. — Vol. 159. — P. 620-629.

Zapella M. The Rett girls with preserved speech//*Brain & Development*. — 1992. — Vol. 14. — P. 98-101.

Zhang Z. P., Hang F., Anvert M. Rett syndrome: chromosome Mapping//*World Congress on Rett syndrome*. Gothenburg, Sweden, 1996.

Yuwiler A., Shlh J. C. et al. Veterans Administration West los Angeles Medical Center, California//*Autism Dev. Disord.* — 1992. — Mar. — Vol. 22. — № 1. — P. 33-45.

Список дополнительной литературы

Башина В. М., Горбачевская Н. Л., Ключник Т. П. и др. Возрастной фактор в патогенезе инфантильного аутистического психоза // *Исцеление: Альманах*. — Вып. 2. — М., 1995. — С. 440-444.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Детский аутизм, лечение и реабилитация // *Материалы ГУ Всероссийского национального конгресса: Человек и лекарство*. — М., 1995. — С. 15.

Башина В. М., Проселкова М. Е. Дети-сироты (к особенностям раннего дизонтогенеза) // *Материалы конференции: Сироты России, проблемы, надежды, будущее*. — М., 1994. — С. 49-50.

Башина В. М., Скворцов И. А., Симашкова Н. В., Нефедова И. В. Синдром Ретта и некоторые аспекты его лечения // *Исцеление: Альманах*. — Вып. 3. — М., 1997. — С. 133-138.

Башина В. М., Симашкова Н. В. Аффективные расстройства у детей с синдромом Аспергера. — В сб.: *Аффективные и шизоаффективные психозы. Современное состояние проблемы*. — М., 1998. — С. 226-227.

Башина В. М. К проблеме раннего детского аутизма. — В сб.: *Шизофрения и расстройства шизофренического спектра* / Под ред. А. Б. Смулевича. — М., 1999. — С. 98-108.

Благосклонова Н. К., Новикова Л. А. Детская клиническая электроэнцефалография. — М.: Медицина, 1994. — 202 с.

Боянин С., Милачич И., Радулович К. Синдром Аспергера: психологическая оценка. — В сб.: *Аффективные и шизоаффективные психозы. Современное состояние проблемы*. — М., 1998. — С. 214-218.

Горбачевская Н. Л., Башина В. М., Ключник Т. П. и др. Сравнительный анализ ЭЭГ у больных с разным уровнем аутоантител к фактору роста нервов. — В кн.: *Нейрофизиологические основы формирования психических функций в норме и при аномалиях развития.* — М., 1995. — С. 17-18.

Горбачевская Н. Л., Улас В. Ю. Всемирный конгресс по синдрому Ретта // *Журн. невролог, и психиатр.* — 1997. — Т. 97, вып. 12. — С. 104-105.

231

Ключник Т. П., Туркова И. Л., Даниловская Е. В. и др. Корреляция между уровнем аутоантител к фактору роста нервов и клиническими особенностями шизофрении у детей // *Журн. невролог, и психиатр.* — 1999. — Т. 99, вып. 1. — С. 49—51.

Осипенко Т. Н. Психоневрологическое развитие дошкольников. — М.: Медицина, 1996. — 289 с.

Скворцов И. А., Башина В. М., Нефедова И. В. Лечение атипичного аутизма при синдроме Мартина — Белл // *Журн. невролог, и психиатр.* — 1998. — Т. 98, вып. 10. — С. 17-21.

Скворцов И. А., Башина Е. М., Ройтман Г. В. Применение метода Скворцова — Осипенко в лечении синдрома аутизма при детском церебральном параличе и генетически обусловленной умственной отсталости (синдром Мартина — Белл) // *Исцеление: Альманах.* — Вып. 3. — М., 1997. — С. 125-132.

Akesson H., Wahlstrom J. et al. Rett syndrome: potential gene sources — phenotypical variability // *din. Genet.* — 1995. — Vol. 48. — P. 169-172.

Akesson H. et al. Rett syndrome, classical and atypical: genealogical support for common origin // *Journal of medical genetics.* — 1996. — Vol. 33, № 9. — P. 764-766.

Armstrong D. et al. Selective dendritic alterations in the cortex of Rett syndrome // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 1995. — Vol. 54. — P. 195-201.

Armstrong D. The neuropathology of Rett syndrome — overview 1994 // *Neuropediatrics.* — 1995. — Vol. 26. — P. 100- 104.

Bashina V. M., Gorbachevskaya N. L., Yakupova L. P. et al. A new approaches of the pathogenesis of Rett syndrome. — In: *New research in neurobiology.* — Moscow, 1996. — P. 16.

Bashina V. M., Gorbachevskaya N. L., Simashkova N. V. et al. A new approach to pathogenesis of severe forms of early childhood autism: differential diagnostic and therapeutic aspects // *2nd International mondsee medical meeting.* — Unterach, Austria, 1997. — P. 23.

Castellanos F. et al. Sensorymotor gating in boy with Tourette s syndrome and ADHD: preliminary results // *Biol. Psychiatry.* — 1996. — Vol. 39. — P. 33-41.

Chabot R., Serfontein G. Quantitative electroencephalographic profiles of children with attention deficit disorder // *Biol. Psychiatry.* — 1996. — Vol. 40. — P. 951-963.

Cooper R., Kerr A. et al. Rett syndrome: critical examination of clinical features, serial e. e. g. and video-monitoring in understanding and management // *European Journal of Paediatric Neurology.* — 1998. — № 2. — P. 127-135.

Dawson G., Klinger L. et al. Subgroups of autistic children based on social behavior display distinct patterns of brain activity // *J. Abnorm. Child. Psychol.* — 1995. — Vol. 23, № 5. — P. 569-583.

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

Gorbachevskaya N. L., Bashina V. M., Yakupova L. P. et al. EEG-mapping study of brain development in children with Rett syndrome. — In: *The development of research strategies to investigate behavioral phenotypes.* Cambridge, UK, 1998.

Gorbachevskaya N. L., Bashina V. M., Yakupova L. P. et al. The EEG-correlates of motor dysfunction in girls with Rett syndrome. — In: *Milivoj Velickovic Perat (Ed.). New developments in child neurology.* — Ljubljana, Slovenia, 1998. — P. 203-206.

Hagberg B. *Rett syndrome: clinical and biological aspects.* MacKeith Press, 1993. — 120 p.

Hanefeld F., Richter D. Treatment of apneustic respiratory disturbance with a serotonin-receptor agonist // *J. Pediatr.* — 1997. -№ 130. — P. 89-94.

Hughes J. A review of the usefulness of the standart EEG in psychiatry // *Clin. Electroencephalography.* — 1996. — Vol. 27. — P. 35-39.

- Hynd G., Hern K. et al.* Neurobiological basis of attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD) // *School Psycholog. Review.* — 1995. — Vol. 20. — P. 174.
- Julu P., Kerr A. et al.* Functional evidence of brainstem immaturity in Rett syndrome // *European Child and Adolescent Psychiatry.* — 1997. — № 6. — Suppl. 1. — P. 47-54. *Kerr A., Armstrong D. et al.* Analysis of deaths in the British Rett survey // *European Child and Adolescent Psychiatry.* — 1997. — n 6. — Suppl. 1. — P. 71-74.
- Keshavan M., Murray R.* Neurodevelopment and adult psychopathology. Cambridge: Cambridge University Press, 1997. — 282 p.
- Klushnik T. P., Gorbachevskaya N. L., Bashina V. M. et al.* High anti-nerve growth factor autoantibodies levels in blood sera in girls with Rett syndrome // *Brain & Development.* — 1998. — Vol. 20, № 6. — P. 379-380.
- Niedermeyer E., Naidu S.* Rett syndrome, EEG and sensorimotor cortex // *World Congress on Rett syndrome.* — Goeteborg, Sweden, 1996.
- Niedermeyer E., Naidu S.* Attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD) and frontal-motor cortex disconnection // *Clinical electroencefalography.* — 1997. — Vol. 28. — P. 130-134.
- Niedermeyer E.* Alpha rhythms as physiological and abnormal phenomena // *International Journal of Psychophysiology.* — 1997. — Vol. 26. — P. 31-49.
- Niedermeyer E., Lopes da Silva F.* Electroencephalography: basic principles, clinical applications, and related fields. — 4th ed. — Baltimore, Maryland, USA, 1998. — 1258 p.
- Simashkova N. V., Gratchev V. V., Ulas V. Y. et al.* A case of Rett syndrome phenotype in male // *Brain & Development.* — 1998. — Vol. 20, № 6. — P. 381.
- Simashkova N. V., Gratchev V. V., Gorbachevskaya N. L., Bashina V. M.* Dynamic of clinical and EEG manifestations in boy with Rett phenotype // *Swedish Rett Centre, Froson, Sweden.* — May 1998. — P. 26.
- Weickert C., Weinberger D.* A candidate molecule approach to defining developmental pathology in schizophrenia // *Schizophrenia bulletin.* — 1998. — Vol. 24, № 2. — P. 303-312.
- Weinberger D.* From neuropathology to neurodevelopment // *Lancet.* — 1995. — № 346. — P. 552-557.