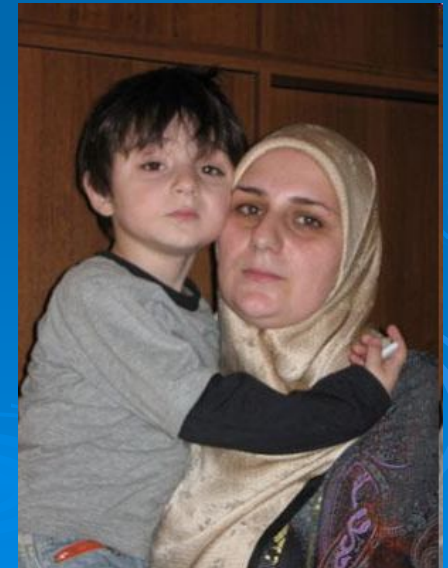




СИНДРОМЫ РАННЕГО ДЕТСКОГО АУТИЗМА





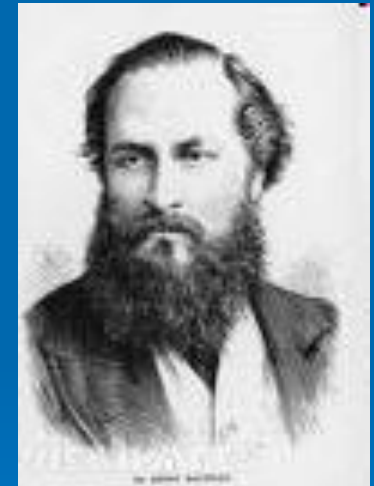
Leo Kanner

Синдром раннего детского аутизма был описан американским детским психиатром L. Kanner в 1943 г. Независимо от него близкий вариант синдрома описан в 1944 г. австрийским исследователем Н. Азрегг под названием «аутистическая психопатия».

Ранний детский аутизм — сравнительно редкая форма патологии. По данным L.Wing (1975), распространенность его составляет 2 на 10 000 детей школьного возраста.

Основными проявлениями синдрома, которые наблюдаются при всех его разновидностях, являются выраженная недостаточность или полное отсутствие потребности в контакте с окружающими, эмоциональная холодность или безразличие к близким («аффективная блокада», по L.Kanner, 1943), страх новизны, любой перемены в окружающей обстановке, болезненная приверженность к рутинному порядку, однообразное поведение со склонностью к стереотипным движениям, а также расстройства речи, характер которых существенно отличается при разных вариантах синдрома.

К собственно детскому аутизму относятся аутистическое расстройство, инфантильный аутизм, инфантильный психоз, синдром Каннера.



Первые описания этого расстройства были сделаны Henry Maudsley (1867). В 1943 г. Leo Kanner в труде «Аутистические расстройства аффективного общения» дал отчетливое описание этого синдрома, назвав его «инфантильным аутизмом».

Этиология и патогенез

Причины детского аутизма до конца не известны.

Существует ряд клинически и экспериментально подтвержденных гипотез об этиопатогенезе расстройства:

- 1) Слабость инстинктов и аффективной сферы;
- 2) информационная блокада, связанная с расстройствами восприятия;
- 3) нарушение переработки слуховых впечатлений, ведущее к блокаде контактов;
- 4) нарушение активирующего влияния ретикулярной формации ствола мозга;
- 5) нарушение функционирования лобно-лимбического комплекса, ведущее к расстройству мотивации и планирования поведения;
- 6) искажения обмена серотонина и функционирования серотонинэргических систем мозга;
- 7) нарушения парного функционирования полушарий головного мозга.

Наряду с этим существуют психологические и психоаналитические причины расстройства. Существенную роль играют генетические факторы, так как в семьях, страдающих аутизмом, данное заболевание встречается чаще, чем среди населения в целом.

Аутизм в какой-то мере связан с органическим мозговым расстройством (часто в анамнезе сведения об осложнениях в период внутриутробного развития и при родах), корреляция с эпилепсией в 2% случаев (по некоторым данным, в общей детской популяции эпилепсии в 3,5%). У некоторых больных выявлены диффузные неврологические аномалии — «мягкие признаки». Специфические нарушения ЭЭГ отсутствуют, но обнаружена различная ЭЭГ патология у 10 - 83% аутичных детей.

Распространенность

Распространенность детского аутизма составляет 4—5 случаев на 10000 детей. Преобладают перворожденные мальчики (в 3—5 раз чаще, чем девочки). Но у девочек аутизм имеет более тяжелое течение, и, как правило, в этих семьях уже встречались случаи с когнитивными нарушениями. Клиническая, патологическая единица РДА признается специалистами большинства стран. Несмотря на это во взглядах на генез и прогноз РДА нет устоявшихся мнений. Подходы к определению РДА претерпевают изменения, практически, на протяжении всех 50 лет, прошедших со времени его описания Kanner L. в 1943 году. По данным психиатров Германии, США, Японии частота встречаемости РДА исчисляется от 4-5 больного на 10000 детского населения. Соотношение мальчиков и девочек 4-5:1

Клиника

В своем первоначальном описании Kanner выделил основные признаки, которые используются до настоящего времени.

- **Начало расстройства в возрасте до 2,5—3 лет**, иногда после периода нормального развития в раннем детстве. Обычно это красивые дети с как будто прорисованным карандашом задумчивым, сонным, отрешенным лицом — «лицо принца».
- **Аутистическое одиночество** — неспособность устанавливать теплые эмоциональные взаимоотношения с людьми. Такие дети не отвечают улыбкой на ласки и проявления любви родителей. Им не нравится, когда их берут на руки или обнимают. На родителей они реагируют не больше, чем на других людей. Одинаково ведут себя с людьми и неодушевленными предметами. Практически не выявляют тревоги при разлуке с близкими и в незнакомой обстановке. Типичным является отсутствие глазного контакта.
- **Расстройство навыков речи**. Речь часто развивается с задержкой или не возникает вообще. Иногда она нормально развивается до 2-летнего возраста, а затем частично исчезает. Аутичные дети мало используют категории «значения» в памяти и мышлении. Некоторые дети производят шум (щелчки, звуки, хрипы, бессмысленные слоги) в стереотипной манере при отсутствии желания в общении. Речь обычно построена по типу немедленных или задержанных эхололий или в виде стереотипных фраз вне контекста, с неправильным использованием местоимений. Даже к 5—6 годам большинство детей называет себя во втором или третьем лице или по имени, не используя «Я».

- **«Навязчивое желание однообразия».** Стереотипное и ритуальное поведение, настаивание на сохранении всего в неизменном виде и сопротивление переменам. Они предпочитают есть одну и ту же пищу, носить одну и ту же одежду, играть в повторяющиеся игры. Деятельность и игра аутичных детей характеризуются ригидностью, повторяемостью и монотонностью. Симптом тождества — приверженность к сохранению неизменное, стабильности и однотипности ситуации, боязнь нового (неофобия).
- **Типичны также причудливое поведение и манерность** (например, ребенок постоянно кружится или раскачивается, трет свои пальцы или хлопает в ладоши).
- **Отклонения в игре.** Игры чаще стереотипны, не функциональны и не социальны. Они могут часами совершать одни и те же действия, отдаленно напоминающие игру: наливать в посуду и выливать из нее воду, пересыпать что-либо, перебирать бумажки, спичечные коробки, банки, веревочки, перекладывать их с места на место то, расставлять их в определенном порядке, не разрешая ни кому убирать или отодвигать их. Эти манипуляции, как и повышенный интерес к тем или иным предметам (веревки, провода, катушки, банки, косточки от фруктов, бумажки .), не имеющим обычно игрового назначения, являются выражением особой одержимости, в происхождении которой очевидна роль патологии влечений, близкой к нарушениям инстинктов, которые свойственны этим детям. Преобладает нетипичное манипулирование игрушками, отсутствуют воображение и символические черты. Отмечено пристрастие к играм с неструктурированным материалом — песком, водой.



— **Атипичные сенсорные реакции.** Аутичные дети отвечают на сенсорные стимулы либо чрезвычайно сильно, либо слишком слабо (на звуки, боль). Они избирательно игнорируют на обращенную к ним речь, проявляя интерес к неречевым, чаще механическим звукам. Болевой порог чаще понижен, или отмечается атипичная реакция на боль.

При детском аутизме могут наблюдаться и другие признаки. Внезапные вспышки гнева, или раздражения, или страха, не вызванные какими-либо очевидными причинами. Иногда такие дети либо гиперактивны, либо растеряны. Поведение с самоповреждением в виде ударов головой, кусания, царапания, вырывания волос. Иногда отмечаются нарушения сна, энурез, энкопрез, проблемы с питанием. В 25% случаев могут быть судорожные припадки в предпубертатном или пубертатном возрасте.

Первоначально Kanner полагал, что умственные способности у детей с аутизмом нормальны. Однако около 40% детей с аутизмом имеют IQ ниже 55 (тяжелая умственная отсталость); 30% — от 50 до 70 (легкая отсталость) и около 30% имеют показатели выше 70. У некоторых детей обнаруживаются способности в какой-либо определенной сфере деятельности — «осколки функций», несмотря на снижение других интеллектуальных функций.

Сравнительная характеристика развития детей в норме и при аутизме

Возраст	Сопоставляемые параметры	Нормальное развитие	Развитие при аутизме
2 года	Речь	Имеет достаточный словарный запас, задает простые вопросы	Словарный запас менее 15 слов
	Взаимодействие со сверстниками и взрослыми	Появляются эпизоды, похожие на совместную игру, (типа “Догони-дотронься”)	Отсутствует стремление к совместной игровой деятельности. Предпочитает одиночество
	Игра	Играет с игрушками., кормит куклу	Использует игрушки необычным образом
3 года	Речь	Активно использует сочетания слов	Комбинации слов использует редко
	Взаимодействие со сверстниками и взрослыми	Обучается взаимодействию со сверстниками, любит помогать взрослым	Не допускает к себе других детей
	Игра	Владеет символической игрой (например, машину может заменить кубиком)	Не владеет символической игрой
4 года	Речь	Может поддерживать тему разговора и добавлять новую информацию	Может творчески создать несколько комбинаций из 2—3 слов
	Взаимодействие со сверстниками и взрослыми	Распределяет роли со сверстниками в игре	Не может понять правила игры
	Игра	Играет в ролевые игры, используя пантомиму и воображаемые предметы (например, наливает кукле чай из воображаемого чайника)	Использует предметы только по их прямому назначению. Если играет с куклами, то выступает в роли ведущего лица

Диагностика

Критерии:

- 1) невозможность устанавливать полноценные отношения с людьми с начала жизни;
- 2) крайняя отгороженность от внешнего мира с игнорированием средовых раздражителей до тех пор, пока они не становятся болезненными;
- 3) недостаточность коммуникативного использования речи;
- 4) отсутствие или недостаточность зрительного контакта;
- 5) страх изменений в окружающей обстановке («феномен тождества» по Kanner);
- 6) непосредственные и отставленные эхолалии («граммофонная попугайная речь» по Kanner);
- 7) зарежка развития «Я»;
- 8) стереотипные игры с неигровыми предметами;
- 9) клиническое проявление симптоматики не позднее 2-3 лет.

При использовании этих критериев важно:

- а) не расширять содержание;
- б) строить диагностику на синдромологическом уровне, а не на основе формальной фиксации наличия тех или иных симптомов;
- в) учитывать наличие или отсутствие процессуальной динамики выявляемых симптомов;
- г) принимать во внимание, что неспособность к установлению контакта с другими людьми создает условия для социальной депривации, ведущей к симптомам вторичных задержек развития и компенсаторных образований.

Дифференциальная диагностика

Неполные синдромы встречаются чаще. Их необходимо отличать от психозов детского возраста, аутистической психопатии Аспергера. *Детская шизофрения* редко встречается в возрасте до 7 лет. Она сопровождается галлюцинациями или бредом, судорожные припадки встречаются крайне редко, умственная отсталость не типична.

Следует исключать *расстройства слуха*. Аутистичные дети редко лепечут, в то время как у глухих детей отмечается относительно нормальное лепетание до 1 года. Аудиограмма и вызванные потенциалы указывают на значительную потерю слуха у глухих детей.

Расстройство развития речи отличается от аутизма тем, что ребенок адекватно реагирует на людей и способен к невербальному общению.

Умственная отсталость должна дифференцироваться с детским аутизмом, так как около 40—70% аутистичных детей страдают умеренной или выраженной умственной отсталостью. Основные отличающие особенности: 1) умственно отсталые дети обычно относятся к взрослым и другим детям в соответствии со своим возрастом; 2) они используют речь, которой владеют в той или иной степени для общения с другими; 3) у них имеет место относительно ровный профиль задержки без «осколков» усиленных функций; 4) у ребенка с детским аутизмом речь поражается сильнее, чем другие способности.

Дезинтегративный (регрессивный) психоз (липоидоз, лейкодистрофия или болезнь Геллера) обычно начинается в возрасте от 3 до 5 лет. Заболевание начинается после периода нормального развития и прогрессирует в течение нескольких месяцев с развитием нарушений интеллекта, всех сфер поведения со стереотипиями и манерностью. Прогноз неблагоприятный.

ТАБЛИЦА №1

<i>критерии</i>	<i>Синдром Каннера</i>	<i>Синдром Аспергера</i>
Возраст	От 2-5 лет.	Выраженные нарушения развития начинается 3 года
Интеллект	Интеллектуальная недостаточность	Нормальный или выше среднего
Речь	Отставание в развитие речи	Опережающее развитие речи
Пол	Как у мальчиков и у девочек	Только у мальчиков
Прогноз	Переход в пограничную интеллектуальную недостаточность или атипичную умственную отсталость	Более благоприятен формируется аутистическая психопатия.

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МЕЖДУ
ПРОСТОЙ ШИЗОФРЕНИЕЙ И РАННИМ ДЕТСКИМ АУТИЗМОМ.**

<i>Критерии</i>	<i>Простая шизофрения</i>	<i>Ранний детский аутизм</i>
<i>Возраст</i>	Манифест 14-15 лет	От 2-до5 лет
<i>Эмоциональные нарушения</i>	Безразличен к окружающим, холодность к близким	Слабость эмоционального реагирования (эмоциональная блокада).К близким безразличны и равнодушны.
<i>Поведение</i>	Могут быть импульсивные, агрессивные акты как для близких и посторонних	Агрессивное и аутоагрессивное поведение.
<i>Интерес</i>	Интересы постепенно утрачиваются ко всему, кроме вкусной еды.	Часами могут совершать одни и те же действия, склонность к двигательным стереотипиям, игра с неигровыми предметами.
<i>Нарушения мышления</i>	Бедность речи ,скудность ассоциаций, соскальзывания, неологизмы	Временные задержка речи, употребление неологизмов.
<i>Отношение к одежде, опрятность.</i>	Не следят за одеждой, неряшливы, не чистят зубы перестают мыться...	Нарушение навыков опрятности, недержание мочи днем и ночью.
<i>Прогноз</i>	Отсутствуют признаки деменции и органического поражение ЦНС.	Снижение интеллекта не носит тотальный характер.

Критерии	Детский аутизм	Шизофрения (начало в предпубертатном возрасте)
<i>Возраст начала</i>	До 36 мес.	Не раньше чем в 5 лет
<i>Распространенность (М:Ж)</i>	3-4:1	1,67:1
<i>Семейный анамнез по шизофрении</i>	Не было или по-видимому не было	Были случаи шизофрении
<i>Социальный класс</i>	Преобладание низших классов	Чаще возникает в низших классах
<i>Поведенческие характеристики</i>	Несоответствие в развитии; отсутствие речи или эхолалия; стереотипные фразы; плохое понимание языка; настаивание на однообразии и стереотипии	Галлюцинации и бред, расстройства мышления
<i>Адаптация</i>	Обычно всегда нарушена	Нарушение
<i>Уровень интеллекта</i>	В большинстве случаев субнормальный, часто значительно нарушен	Обычно в пределах нормы или на грани нижней нормы
<i>Малые припадки, судорожные припадки</i>	В 5-30% случаев	Отсутствуют или мало распространены

Включает в себя три направления:

1. Лечение нарушений поведения.
2. Медико-психолого-педагогическая коррекция.
3. Семейная терапия.

Необходима разноплановость, разносторонность и комплексность лечебно-реабилитационных мероприятий с единством биологических и психологических методов. Медико-педагогическая и психологическая помощь наиболее продуктивна на основных этапах формирования личности (до 5-7 лет).



Медикаментозное лечение.

Патогенетический эффект медикаментозных средств максимален в возрасте до 7-8 лет, после чего медикаменты оказывают симптоматическое действие.

В настоящее время наиболее рекомендован amitriptyline как основное психотропное средство у детей дошкольного возраста (15-50 мг/сут.), длительными курсами по 4-5 мес. Некоторые исследователи отводят роль этиопатогенетического средства витамину B6 (в дозах до 50 мг/сут).

Применимы атипичные нейролептики risperidone (rispolept) в дозах 0,5-2 мг/сут. в течение 1-2 лет. При их приеме редуцируются нарушения поведения, снижается гиперактивность, стереотипии, суэтильность и замкнутость, ускоряется обучение.

Фенфлурамин, препарат с Антисеротонинергическими свойствами, влияет на расстройства поведения и аутизм.





Виллизаторы не оказывают влияния на генетические звенья. Они воздействуют на биохимическую симптоматику. Более уместны бензодиазепины.



Традиционные нейролептики оказывают на клиническую картину неоднозначное действие. Предпочтительны препараты без выраженного седативного действия (галоперидол 0,5-1 мг/сут.; трифтазин 1-3 мг/сут.), иногда эффективны небольшие дозы неуплептила. В целом достоверного и стойкого улучшения нейролептики не обеспечивают. Заместительная терапия (ноотропил, ацетам, аминалон, пантогам, баклофен, фенибут) используется развернутыми повторными курсами в течение ряда лет.

Перспективы медикаментозной терапии зависят от сроков начала, регулярности приема, индивидуальной обоснованности и от включенности в общую систему лечебно-реабилитационной работы.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

