

Фрагмент статьи Ковалева В.В. «Синдромы раннего детского аутизма»

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. Asperger под названием «аутистическая психопатия».

Основными проявлениями синдрома раннего детского аутизма, которые наблюдаются при всех разновидностях, являются выраженная недостаточность или полное отсутствие потребности в контакте с окружающими, эмоциональная холодность или безразличие к близким («аффективная блокада», по L. Kanner), 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.

Наиболее отчетливо синдром раннего детского аутизма проявляется от 2 до 5 лет, хотя отдельные признаки его отмечаются и в более раннем возрасте. Так, уже у грудных детей наблюдается отсутствие свойственного здоровым детям «комплекса оживления» при контакте с матерью или воспитательницей, у них не появляется улыбка при виде родителей, иногда отмечается отсутствие ориентировочной реакции на внешние раздражители, что может приниматься за дефект органов чувств. У детей первых 3 лет жизни неспецифическими проявлениями синдрома, связанными с соматовегетативной и инстинктивной недостаточностью, являются, по данным В. М. Башиной, нарушения сна в виде сокращенной продолжительности и уменьшенной глубины его, прерывистости, затрудненного засыпания, стойкие расстройства аппетита с его снижением и особой избирательностью, отсутствие чувства голода, общее беспокойство и беспричинный плач.

В раннем возрасте дети часто бывают равнодушными к близким, не дают адекватной эмоциональной реакции на их появление и уход, нередко как бы не замечают их присутствия. Иногда у детей как бы отсутствует способность дифференцировать людей и неодушевленные предметы (так называемый протодиа-кризис). В то же время любое изменение привычной обстановки, например в связи с перестановкой мебели, появлением новой вещи, новой игрушки, часто вызывает недовольство или даже бурный протест с плачем и пронзительным криком. Сходная реакция возникает при изменении порядка или времени кормления, прогулок, умывания и других моментов повседневного режима. Иногда недовольство или плач не прекращаются до тех пор, пока не будет восстановлен прежний порядок или не будет убрана незнакомая ребенку вещь. Страх новизны, достигающий у таких детей значительной интенсивности, можно считать, как и в случаях невропатии, проявлением болезненно обостренного инстинкта самосохранения. Однако степень выраженности этой патологии инстинктивной жизни при раннем детском аутизме намного выше.

Поведение детей с данным синдромом однообразно. 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, расставлять их в определенном порядке, не разрешая никому убирать или отодвигать их. Эти манипуляции, как и повышенный интерес к тем или иным предметам (веревки, провода, катушки, косточки от фруктов, бумажки и т. п.), не имеющим обычно игрового назначения, являются выражением особой одержимости, в происхождении которой очевидна роль патологии влечений, близкой к нарушениям инстинктов, которые свойственны этим детям. Подобные игры и стремление к тем или иным предметам, безразличным для здоровых детей, можно рассматривать как эволютивный рудимент сверхценных образований. Дети с синдромом аутизма активно стремятся к одиночеству, чувствуя себя лучше, когда их оставляют одних. Вместе с тем характер контакта с матерью может быть различным: наряду с индифферентным отношением, при котором дети не реагируют на присутствие или отсутствие матери, наблюдается негативистическая форма, когда ребенок относится к матери недоброжелательно и активно гонит ее от себя. Существует также симбиотическая форма

контакта, при которой ребенок отказывается оставаться без матери, выражает тревогу в ее отсутствие, хотя никогда не проявляет к ней ласки.

Весьма типичны нарушения психомоторики, проявляющиеся, с одной стороны, в общей моторной недостаточности, угловатости и несоразмерности произвольных движений, неуклюжей походке, отсутствии содружественных движений, с другой — в возникновении на 2-м году жизни своеобразных стереотипных движений атетоидоподобного характера (сгибание и разгибание пальцев рук, перебирание ими), потряхивания, взмахивания и вращения кистями рук, подпрыгивания, вращения вокруг своей оси, ходьбы и бега на цыпочках. Как правило, имеет место значительная задержка формирования элементарных навыков самообслуживания (самостоятельная еда, умывание, одевание и раздевание и т. д.). Мимика ребенка бедная, маловыразительная, характерен «пустой, ничего не выражающий взгляд», а также взгляд как бы мимо или «сквозь» собеседника. Развитие речи в одних случаях происходит в обычные или даже более ранние сроки, в других оно более или менее задержано. Однако независимо от сроков появления речи отмечаются нарушение формирования экспрессивной речи и главным образом недостаточность коммуникативной функции речи. Вплоть до 5-6 лет дети редко активно обращаются с вопросами, часто не отвечают на обращенные к ним вопросы или дают односложные ответы. В то же время может иметь место достаточно развитая «автономная речь», разговор с самим собой. Нередко встречается отставленное дословное воспроизведение ранее услышанного, так называемый фонографизм. Характерны патологические формы речи: непосредственные и отставленные во времени эхолоалии, неологизмы, вычурное, например скандированное, произношение, необычная протяжная интонация, рифмование, применение в отношении самих себя местоимений и глаголов во 2-м и 3-м лице. Содержание речи отличается сочетанием примитивных форм (лепет, эхолоалии) со сложными выражениями и оборотами, которые свойственны детям более старшего возраста и взрослым. У части детей наблюдается полный мутизм.

Аффективные проявления у детей раннего и дошкольного возраста бедны, однообразны и не выступают как регуляторы взаимоотношений с окружающими. Чаще всего они выражаются в виде примитивных аффектов удовольствия, сопровождающегося иногда улыбкой, или недовольства и раздражения с монотонным плачем и нерезко выраженным общим беспокойством. Аффект удовольствия чаще всего возникает, когда ребенок остается в одиночестве и занят описанными выше стереотипными «играми». Наиболее отчетливый аффект недовольства появляется при попытках окружающих проникнуть в их переживания или при изменении сложившегося стереотипа их жизни. По мнению В. М. Башиной, своеобразным эквивалентом положительных аффективных переживаний могут быть стереотипные движения (подпрыгивания, потряхивания кистями рук и др.), которые являются средством выражения аффекта у здоровых детей в младенческом возрасте.

Вопрос об интеллектуальном развитии детей с синдромом раннего аутизма является нерешенным. Катамнестическое изучение группы детей с одной из клинических форм данного синдрома (так называемого синдрома Каннера), проведенное L. Eisenberg и L. Kanner, показало, что в $\frac{2}{3}$ наблюдений имелось выраженное отставание в умственном развитии, тогда как у $\frac{1}{3}$ пациентов интеллект был в пределах нормы, и эти дети со временем достаточно адаптировались в социальном отношении. Указанные авторы считают, что нарушение познавательной деятельности у этих детей является вторичным результатом аутистического поведения, которое препятствует формированию и созреванию интеллектуальных функций. Психометрическое исследование детей с синдромом раннего аутизма, проведенное L. Wing, показало, что у 55-60% из них обнаруживается глубокая умственная отсталость, у 15-20% — легкая интеллектуальная недостаточность, а 15-20% имеют нормальный интеллект. По данным ряда авторов, дети, относимые к варианту раннего аутизма, выделенному Н. Asperger, отличаются либо нормальным интеллектуальным уровнем, либо интеллектом, превышающим среднюю возрастную норму. По-видимому, возможности интеллектуального развития детей с синдромом аутизма (или группой синдромов) зависят от его нозологической принадлежности, а также от клинических особенностей основного заболевания.

Динамика синдрома раннего детского аутизма зависит от возраста. К концу дошкольного возраста нарушения инстинктов и проявления соматовегетативной недостаточности сглаживаются, постепенно исчезают стереотипные движения, эхолалии. У части детей улучшается коммуникативная функция речи вначале в форме ответов на вопросы, а затем и в виде спонтанной речи, хотя еще длительно сохраняются частичная «автономность» речи, вычурность, употребление недетских оборотов, штампов, заимствованных из высказываний взрослых. У некоторых детей появляется стремление задавать необычные, отвлеченные, «заумные» вопросы, нередко имеющие сверхценный характер («Что такое жизнь?», «Где конец всего?» и т. п.). Видоизменяется игровая деятельность, которая приобретает форму односторонних сверхценных интересов, чаще отвлеченного характера. Дети увлечены составлением маршрутов транспорта, перечня улиц и переулков, коллекционированием и составлением каталога географических карт, выписыванием газетных заголовков и т. п. Подобная деятельность отличается особым стремлением к схематизму, формальному регистрированию объектов, явлений, стереотипному перечислению цифр, наименований.

В младшем школьном возрасте происходит дальнейшая редукция проявлений раннего детского аутизма и частичная их трансформация в симптомы, входящие в структуру иных психопатологических состояний, таких, как психопатические и психопатоподобные состояния, пограничные состояния интеллектуальной недостаточности, атипичные формы умственной отсталости. Наиболее стойко сохраняются кардинальные проявления синдрома — аутизм, приверженность к рутинному образу жизни, эмоциональная индифферентность.

По поводу механизмов раннего детского аутизма высказываются разные точки зрения. L. Kanner основу его видит во врожденной недостаточности биологических механизмов аффективности, которая является причиной «аффективной блокады», препятствующей установлению контактов с окружающими. По мнению Н. Asperger, основная причина психических нарушений и расстройств поведения при раннем детском аутизме — первичная слабость инстинктов. Существует точка зрения о важной роли расстройств восприятия, которые ведут к «информационной блокаде», и вторичным нарушениям развития речи, интеллектуальных и эмоциональных функций. Высказывается предположение о первичной роли недоразвития внутренней речи в происхождении остальных нарушений при синдроме раннего детского аутизма. R. Lempert придает ведущее значение «центральному нарушению переработки слуховых впечатлений», что приводит к блокаде потребности в контактах. Предпринимаются попытки объяснить церебральные механизмы патогенеза раннего детского аутизма. Так, В. Rimland и С. С. Мнухин указывают на возможную роль нарушения активирующих влияний со стороны образований ствола мозга. Д. Н. Исаев и В. Е. Каган высказывают предположение о значении нарушения лобно-лимбических функциональных связей в возникновении расстройства системы организации и планирования поведения.

По мнению большинства современных авторов, ранний детский аутизм представляет синдром или группу сходных синдромов разного происхождения. Более четко очерченными являются те варианты синдрома, которые получили наименование синдромов Каннера и Аспергера. Несмотря на наличие определенных различий, разграничение их весьма условно.

Основные проявления раннего детского аутизма, описанные выше, имеют место при обоих вариантах. Наиболее существенными различиями, согласно G. Nissen, можно считать, во-первых, нормальный или выше среднего *уровень интеллекта* при синдроме Аспергера и невысокий интеллектуальный уровень или интеллектуальную недостаточность при синдроме Каннера и, во-вторых, опережающее *развитие речи* (ребенок начинает говорить до появления самостоятельной ходьбы) при синдроме Аспергера и часто отставание в развитии речи в случае синдрома Каннера. Кроме того, синдром Аспергера встречается почти исключительно только у *мальчиков*, тогда как синдром Каннера может наблюдаться (хотя и реже) и у *девочек*.

Меньшее дифференциально-диагностическое значение имеет *характер отношения к близким* (ребенок с синдромом Аспергера нередко относится к ним, как к помехе, а ребенок с синдромом Каннера может их вообще не замечать). В типичных случаях указанных

синдромов *прогноз* может быть различным. Он более благоприятен при синдроме Аспергера, который рассматривается как особый вариант начального этапа формирования аутистической (шизоидной) психопатии. В случае синдрома Каннера чаще наблюдается переход в пограничную интеллектуальную недостаточность или атипичную форму умственной отсталости.

Синдромы раннего детского аутизма имеют разную *нозологическую принадлежность* и *различную этиологию*. Спорным является вопрос об этиологии и нозологической принадлежности синдрома Каннера. Сам L. Kanner относит его к кругу «шизофренических расстройств», однако указывает на его относительную стабильность в отличие от шизофрении как процесса. Близкую точку зрения высказывают В. М. Башина и М. Ш. Вроно, по мнению которых, синдром Каннера можно рассматривать как своеобразную аномалию развития, выражение дизонтогенеза, связанного с шизофренией и проявляющегося либо в доманифестном или инициальном периоде болезни, либо (реже) после невыявленного приступа шизофрении, перенесенного в возрасте моложе 3 лет.

Точка зрения, согласно которой синдром Каннера относится к умственной отсталости, распространена в западных странах.

В этиологии синдрома Каннера придается роль наследственно-конституциональному и резидуально-органическому факторам, а также неправильному воспитанию (эмоциональная депривация). Значение наследственно-конституционального фактора, по мнению ряда авторов, является ведущим. Многие исследователи придают важную роль в происхождении синдрома Каннера резидуально-органическому фактору, Указывается на возможную этиологическую роль перенесенных энцефалитов.

По мнению D. A. van Krevelen, синдром Каннера возникает при *сочетании наследственного фактора с ранним органическим поражением головного мозга*, тогда как *изолированный наследственный фактор* играет основную роль в происхождении синдрома Аспергера.

В генезе синдрома Каннера определенное значение придается также микросоциально-средовому фактору, связанному с неправильным воспитанием детей родителями, которые часто отличаются аутистическими чертами личности и эмоциональной холодностью. Нозологическая принадлежность синдрома Аспергера считается более определенной. Большинство исследователей, начиная с H. Asperger, относит его к ранним проявлениям аутистической (шизоидной) психопатии. В этиологии основная роль отводится наследственно-конституциональному фактору.