

Расстройства аутистического спектра. Синдром Аспергера

Проблема расстройств аутистического спектра (РАС) крайне актуальна не только для психиатрической, но и для педиатрической службы, так как заболевание является врожденным, а педиатр – первый врач, к которому попадает ребенок в своей жизни. Начальные проявления аутизма, особенно на фоне нормального интеллекта, могут быть едва заметными, скрытыми, и прежде чем ребенок направляется к психиатру, он в течение длительного времени наблюдается педиатрами, детскими неврологами и врачами других специальностей. Это обусловлено, в том числе, частым возникновением неспецифической коморбидной аутизму патологии соматической сферы. При этом ранняя диагностика РАС, включая синдром Аспергера (СА), является очень важной, так как своевременная медицинская и психологическая помощь таким детям существенно улучшает их прогноз.



В.М. Сомова, канд. мед. наук, врач-психиатр ГБУЗ Психиатрическая клиническая больница №1 им. Н.А.Алексеева филиала ПНД №23

Распространенность РАС

Диагностика РАС за последние десятилетия значительно возросла, и в настоящее время для стран Европы медианный показатель распространенности составляет 61,9 на 10 тыс. (диапазон 30,0–116,1 на 10 тыс.), для стран Америки – 65,5 на 10 тыс. (диапазон 34–90 на 10 тыс.). По данным С.Gillberg (2004 г.) и А.Klin (2006 г.) СА встречается у 5–10 из 1 тыс. детей после 10-летнего возраста. Подобные показатели установлены и для других РАС. Лица мужского пола имеют более выраженные и типичные проявления аутизма по сравнению с лицами женского пола, а частота встречаемости данных расстройств в мужской популяции преобладает над женской от 1:4 до 1:8.

Этиопатогенез РАС

Этиология и патогенез РАС до конца неизвестны. Существует несколько биологических гипотез возникновения аутизма, наиболее распространенными из которых являются генетические концепции, диснейроонтогенетические теории, иммунная, нейрохимическая гипотезы.

Генетическая гипотеза основана на генеалогических исследованиях, в результате которых выявлен повышенный риск развития аутизма у сиблингов больного с РАС. Этот риск составляет около 3% (A.Bailey, 1993), что превышает таковой в общей популяции примерно в 50 раз. По данным более поздних исследований, РАС у сиблингов пациентов с аутизмом встречается в 50–200 раз чаще, чем в общей популяции (R.Muhle и соавт., 2004).

Диснейроонтогенетическая теория аутизма заключается в том, что на разных этапах онтогенеза нарушаются процессы развития и созревания некоторых специфических структур головного мозга. На фоне этих аномалий происходят распространенные диффузные изменения в мозге, вследствие чего нарушаются межнейрональные контакты и ассоциативные связи, отвечающие за социальные функции. Клиническим выражением дисонтогенеза является асинхронное развитие психических функций, запаздывание формирования одних навыков и ускорение – других. При этом важную роль играют персистирующие инфантильные формы реагирования, которые создают основу для появления характерной симптоматики.

Иммунная гипотеза. Обнаружено, что у детей с аутистическими расстройствами редуцировано количество и снижена активность НК-клеток, что может существенно нарушать сопротивляемость организма детей с РАС к разным инфекциям. Отмечено, что многие дети с РАС часто болеют острыми респираторно-вирусными инфекциями и другими инфекционными заболеваниями, со склонностью к затяжному течению и осложнениям. О заинтересованности иммунной системы также косвенно свидетельствует множество случаев, когда первые симптомы аутизма проявлялись после плановых вакцинаций.

В настоящее время сложность изучаемой проблемы становится очевидной, и ясно, что в патогенез РАС вовлечено множество генов, важ-

ную роль в развитии клинической картины играют также факторы окружающей среды и кроме патологии головного мозга при РАС наблюдаются общие патофизиологические изменения.

Диагностика РАС

Детский аутизм – F84.0 по МКБ-10 (синдром Каннера, аутистическое расстройство, инфантильный аутизм) относится к рубрике МКБ-10 F84 – общие (первазивные) нарушения психического развития. Для диагностики аутистического расстройства используются следующие критерии:

1. *Качественные нарушения социального взаимодействия, выступающие в форме неадекватной оценки социоземotionalных сигналов (не менее двух из перечисленного):*

а) неспособность адекватно использовать взгляд «глаза в глаза», выражение лица, позы и жесты тела для регулирования социального взаимодействия;

б) неспособность развития отношений со сверстниками с использованием взаимного обмена интересами, эмоциями или общей деятельностью;

в) отсутствие или недостаток поиска сочувствия и успокоения у других людей, недостаток сочувствия к другим людям;

г) отсутствие или недостаток спонтанного поиска обмена радостью, интересами или достижениями с другими людьми;

д) отсутствие социально-эмоциональной взаимности в виде нарушенной реакции на эмоции других людей, слабая модуляция поведения в соответствии с социальным контекстом.

2. *Качественные нарушения коммуникации (не менее двух из перечисленного):*

а) отставание в освоении разговорной речи или полное ее отсутствие, которое не сопровождается попытками компенсации через использование жестов или мимики как альтернативных способов коммуникации;

б) отсутствие разнообразной спонтанной социальной игры – имитации;

в) относительная неспособность инициировать или поддерживать разговор;

г) стереотипное или повторяющееся использование языка или идиосинкразическое использование слов или предложений.

3. *Ограниченное, повторяющееся и стереотипное поведение, интересы и активность (не менее двух из перечисленного):*

а) выраженное обязательное поддержание специфического нефункционального распорядка и ритуалов;

б) активная деятельность по стереотипным и ограниченным видам интересов;

в) стереотипные и повторяющиеся механические движения;

г) особый интерес и действия с нефункциональными элементами предметов (такими как запахи или осязаемые качества поверхности).

Дополнительные критерии МКБ-10:

1. Отсутствие предшествующего несомненно нормального развития.

2. Наличие (часто) неспецифических расстройств, таких как страхи, нарушения сна и приема пищи, вспышки гнева и агрессивность, самоповреждения.

3. Дефицит спонтанности, инициативности и творчества как при выполнении заданий и инструкций, так и в самоорганизации досуга.

4. Заболевание начинается в детстве, но может быть диагностировано и во взрослом возрасте.

5. Характерные для аутизма специфические проявления меняются по мере роста ребенка, но на протяжении зрелого возраста сохраняются, проявляясь во многом схожими расстройствами.

6. У мальчиков встречается в 3–4 раза чаще, чем у девочек.

Диагноз **синдром Аспергера** (шизоидное расстройство детского возраста, аутистическая психопатия) шифруется в МКБ-10 как F84.5 и имеет некоторые особенности, отличающие его от классического аутизма.



Кадр из фильма «Человек дождя»



Кадр из фильма «Форрест Гамп»

Расстройства аутистического спектра, проиллюстрированные в художественных фильмах.

Диагностические критерии МКБ-10 для СА:

1. Отсутствие клинически значимого отставания интеллектуального и речевого развития.

2. Сформированность навыков самообслуживания, адаптация и интерес к окружающей среде в течение первых 3 лет соответственно нормальному интеллекту.

3. Двигательные дисфункции (моторная неуклюжесть) – частый, но не обязательный признак.

4. Качественные нарушения социальных взаимодействий, коммуникации и стереотипное поведение (совпадает с критериями детского аутизма, F84.0).

Высокофункциональный аутизм (ВФА) и СА неразрывно связаны между собой, и на нейрофизиологическом уровне существенных различий между данными расстройствами не выявлено. Состояние одного и того же пациента может соответствовать критериям обоих указанных расстройств одновременно или попеременно на протяжении жизни.

Клинические проявления СА

Обычно первые симптомы аутизма при СА появляются после 3-летнего возраста, когда у ребенка начинает активно развиваться интеллектуальная и коммуникативная сфера. «Классические» симптомы СА появляются часто только к школьному возрасту, однако уже в *первые годы жизни* можно заметить некоторые неспецифические признаки, которые указывают на возможность наличия СА или других РАС. Такими признаками являются: чрезмерная подвижность либо, наоборот, пассивность, медлительность ребенка, резкие колебания от крайней активности до полной апатии; необычные реакции на сенсорные стимулы (звуки, голос, запахи и в особенности прикосновения), например, ребенок пронзительно кричит, испытывая легкий телесный дискомфорт; трудная приспособляемость к условиям среды (например, ребенку не удается занять удобную позу во время кормления); нарушения режима сна-бодрствования.

К другим ранним симптомам при СА относятся: пристальный, изумленный или наоборот, безжизненный взгляд, не следящий за движениями взрослого, долгая фиксация взора на предметах, деталях, а также слишком «взрослое», «не по годам мудрое» выражение лица. Отмечаются также нарушения моторной сферы: неуклюжесть, недоразвитие тонких моторных навыков, долгое становление навыков ходьбы.

В среднем дошкольном возрасте нарушения развития наблюдаются у детей с СА в нескольких сферах: сенсомоторной, речевой, эмоциональной, коммуникативной и поведенческой. *Сенсомоторные нарушения* проявляются в виде избирательной или искаженной чувствительности к внешним стимулам, отстраненности, стремления к однообразной аутоstimуляции (повторным действиям). У детей с ВФА отмечается небольшая задержка появления первых слов или фразовой речи, однако затем темп развития нарастает и достигает нормы к школьному возрасту. Пациенты с ВФА и СА имеют *особенности речи*, такие как крайне экспрессивная манера, механическая речь, использование грамматически точных фраз, стремление изъясняться длинными сложными предложениями. *Эмоциональные нарушения* связаны в первую очередь с недостатком эмоционального отклика (эмпатии) и

неадекватностью эмоциональных реакций, возникающих при взаимодействии с другими людьми. В подавляющем большинстве случаев личности с СА обладают выраженной эмоциональностью и чувствительностью. Их проблема заключается в неудачном выражении или неправильном применении, необычной демонстрации своих эмоций и чувств и нарушении в связи с этим формирования привязанностей. *Проблемы взаимоотношений* со сверстниками у большинства лиц с СА начинают проявляться уже с дошкольного возраста, но принимают выраженные формы в среднем или даже старшем школьном возрасте. Многие дети с СА испытывают слабую потребность в общении со сверстниками и часто имеют выраженные увлечения, которым предпочитают посвящать свободное время. Ближе к подростковому возрасту, а у некоторых раньше, появляется желание общаться, иметь друзей, они начинают проявлять инициативу. Однако дети с СА не понимают правил взаимоотношений в коллективе и не принимают сверстниками. Некоторые выглядят чрезмерно привязчивыми, неосознанно провоцируют сверстников и подвергаются агрессии. Таким детям с трудом удается устанавливать дружеские отношения в своей повседневной среде, и чаще они находят друзей среди людей других социальных групп (другого возраста, пола, более низкого интеллектуального и/или социального положения, чем являются сами).

На протяжении всего школьного периода у ребенка с СА очень часто прослеживается наличие определенных *узких интересов*, что еще больше усугубляет снижение социальной активности. В клинике СА также присутствует навязчивое стремление вводить в свою жизнь определенный распорядок и ритуалы, которые пациенты используют в любых сферах жизнедеятельности: переодевание, принятие пищи, дорожные перемещения, выполнение домашних заданий. Для них также характерно выполнение разных повторных действий. Отсутствие возможности выполнить привычный план может значительно дезорганизовать деятельность такого ребенка или взрослого.

Около 80% и более пациентов с СА имеют сопутствующие психические расстройства. В детском возрасте преобладают синдром дефицита внимания с гиперактивностью, а также неспецифическая невротическая симптоматика (страхи, навязчивости, тики, нарушения сна и аппетита). В подростковом возрасте у многих больных с СА возникают депрессивные расстройства, патохарактерологические реакции, а в отдельных случаях – полиморфная психотическая симптоматика. В юношеском возрасте часто возникают расстройства аффективного и тревожного спектра, а в отдельных случаях – транзиторные субпсихотические проявления. В период ранней взрослости нарушения психосоциальной адаптации и психопатологическая симптоматика сохраняются, но интенсивность их снижается.

Лечение и реабилитация

РАС и СА являются не «застывшими» состояниями, а изменяющимися с течением времени. Клинические симптомы и основные аутистические проявления могут принимать более мягкие формы за счет

Рис. 1. Возрастная динамика ВФА/СА.

Дошкольный и ранний школьный период: наибольшая выраженность первичных аутистических проявлений и сопутствующей симптоматики, обусловленной врожденной дефицитностью психики

Препубертатный период: появление потребности в общении, транзиторные аффективные нарушения и расстройства невротического спектра

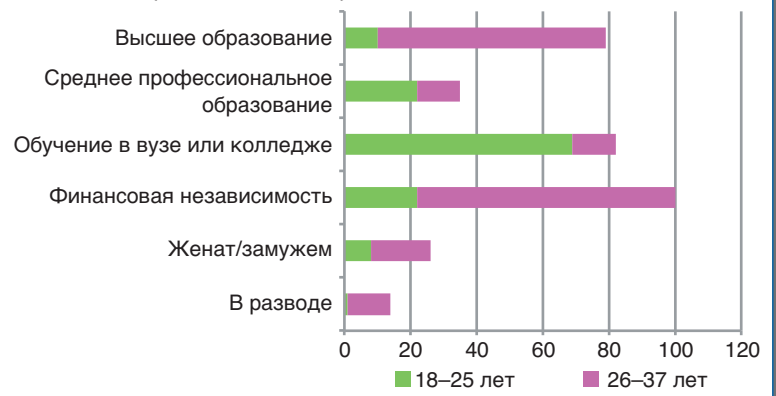
Подростковый возраст: формирование избирательных и ограниченных контактов по мере развития эмпатии. Наряду с этим – частое возникновение стойких аффективных расстройств, патохарактерологических реакций, в отдельных случаях – полиморфная психотическая симптоматика

Рис. 2. Возрастная динамика ВФА/СА.

Юношеский возраст: сглаживание основных аутистических расстройств, на первом плане в клинической картине – сопутствующие расстройства, главным образом аффективного и тревожного спектра. В отдельных случаях – транзиторные (суб)психотические проявления

Ранняя взрослость: продолжение затруднений психосоциальной адаптации, снижение интенсивности психопатологической симптоматики

Рис. 3. Показатели социальной адаптации взрослых пациентов с ВФА/СА, % (В.М.Сомова, 2013)



адекватных терапевтических реабилитационных мероприятий.

Основные лечебно-профилактические мероприятия, применяемые в настоящее время для лечения СА, можно условно разделить на несколько групп.

1. Ранняя диагностика, обучение родителей. Для проведения эффективного лечения полезно как можно более раннее распознавание признаков, характерных для ВФА/СА.

2. Выработка социальных навыков. Методы или стратегии для обучения социальным навыкам включают прямые инструкции, ролевые игры, моделирование, обсуждение социальных историй участников, общение со сверстниками в естественных условиях и непосредственное обучение конструктивной обратной связи.

Одним из наиболее перспективных методов коррекции нарушений у детей с РАС, положительно влияющих на дальнейший прогноз, является прикладной анализ поведения (Applied Behaviour Analysis – АВА). АВА-терапия представляет собой программу интенсивного обучения социально значимым формам поведения путем интенсивных тренировок с использованием «подкреплений» и «наказаний» с целью

достижения ребенком способности самостоятельно усваивать информацию из окружающей среды и от других людей. Необходимым звеном обучения являются также занятия, направленные на развитие устойчивости к стрессовым воздействиям (требованиям социального окружения, семейным конфликтам).

3. Психотерапия.

4. Медикаментозная терапия. Используется для купирования симптомов-мишеней сопутствующих психопатологических расстройств. Применяются основные группы препаратов в зависимости от ведущей симптоматики (антидепрессанты, нормотимики, нейролептики, ноотропы, анксиолитики, окситоцин/вазопрессин и др.).

5. Профилактика возникновения психических расстройств у лиц с РАС включает психообразовательные программы для повышения уровня знаний в обществе о специфических нарушениях функционирования при РАС и психообразование самих пациентов, программы для улучшения социальной адаптации личностей с РАС. Улучшению состояния пациента с ВФА/СА также могут способствовать занятия с логопедом, имеющим специальные знания в области РАС.