

ВОПРОСЫ ПРАКТИЧЕСКОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

© ПИЧУГИНА Ю.А., СУМАРОКОВ А.А., САЛМИНА А.Б., ЕКИМОВА М.В., МИХУТКИНА С.В., ШУЛЬМИН А.В., ХИГАШИДА Х.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

Ю.А.Пичугина, А.А.Сумароков, А.Б. Салмина, М.В.Екимова, С.В.

Михуткина, А.В. Шульмин, Х. Хигашида

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.

Войно-Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П. Артюхов; кафедра психиатрии и

наркологии с курсом ПО; зав. – д.м.н., проф. А.А. Сумароков. НИИ

молекулярной медицины и патобиохимии; рук. – д.м.н. проф. А.Б. Салмина.

***Резюме.** В статье освещено современное состояние проблемы расстройств аутистического спектра, значение вариабельности клинических признаков для диагностики данной патологии. Представлена оценка клинических проявлений аутизма у детей с различным генезом аутистического поведения. Обнаружены особенности клинической картины, приведены сравнительные данные, касающиеся дезорганизации речевых, эмоциональных и коммуникативных функций, находящиеся в зависимости от этиологии заболеваний аутистического спектра.*

***Ключевые слова:** заболевания аутистического спектра, диагностика, поведение.*

Пичугина Юлия Анатольевна – к.м.н., доц. каф. психиатрии и наркологии с курсом ПО КрасГМУ; тел. 8 (391) 2462950.

Сумароков Андрей Алексеевич – д.м.н., проф. зав. каф. психиатрии и наркологии с курсом ПО КрасГМУ; e-mail: sumarikov@online.ru, тел. 8 (391) 2462566.

Салмина Алла Борисовна – д.м.н., проф. рук. НИИ молекулярной медицины и патобиохимии; e-mail: alla_salmina@mail.ru, тел. 8 (391)2234949.

В развитии представлений о детском аутизме определенное значение имело эволюционное изменение взглядов на психическое недоразвитие в целом от признания ведущей роли конституционально-наследственной предрасположенности до признания важности сочетанного воздействия биологических и социальных факторов [3,6]. Выделение отдельных форм или синдромов психической патологии, в том числе заболеваний аутистического спектра, только по своеобразию клинической картины стоит слишком далеко от решения вопроса об этиологии и патогенезе заболевания [4]. Между дифференциацией синдрома по клиническим признакам и выявлением причин, обуславливающих это клиническое единство, нередко проходит очень большой срок. Тем не менее, в практической работе врача оценка характерных особенностей клинической картины, типичности сочетания отдельных признаков дает возможность определить нозологическую принадлежность расстройства, а часто и его этиопатогенез. Таким образом, при изучении причин и механизмов развития детского аутизма остается актуальным выявление его специфических клинических особенностей при расстройствах различного генеза.

На сегодняшний день, у психиатров сложилось устойчивое мнение, что клиническая картина аутистических расстройств не имеет определенной нозологической принадлежности. Исследования, проводимые как зарубежными, так и отечественными психиатрами, показали, что кроме таких специфических клинически очерченных синдромов, как ранний детский аутизм Каннера, синдром Ретта, синдром Аспергера, аутистические нарушения могут быть

проявлениями других заболеваний, в частности, обусловленных хромосомной патологией (болезнь Дауна, фенилкетонурия, синдром Мартина-Белл), дисметаболических заболеваний и эндокринопатий, органических поражений (туберозный склероз) [8]. Достижением последних десятилетий является изучение параутистических состояний, возникающих под влиянием неблагоприятных факторов внешней среды, например, в условиях сиротства.

Клинические проявления первазивных расстройств развития заключаются, прежде всего, в дефиците коммуникативных и социальных навыков, однако степень выраженности и динамика развития симптоматики существенным образом варьирует при различных видах расстройств [6], например, при синдроме Аспергера дефицит социальной коммуникации не сопровождается серьезными нарушениями когнитивных или языковых функций [10]. В настоящее время активно обсуждаются вопросы вариабельности клинической картины заболеваний аутистического спектра, коль скоро ранняя диагностика этих состояний во многом базируется на идентификации наиболее значимых (для разных стадий развития) клинических проявлений [11, 12].

Целью данного исследования явилось выделение клинических особенностей аутистических расстройств различной этиологии у детей.

Материалы и методы

Объектом нашего исследования были 12 детей (8 мальчиков и 4 девочки) от 3 до 14 лет, состоящих на диспансерном и консультативном учете в детском отделении Красноярского краевого психоневрологического диспансера. Из них 6 человек – с верифицированным диагнозом раннего детского аутизма. Остальные 6 детей – находившиеся на стационарном лечении с психическими расстройствами различной этиологии и нуждавшиеся в дифференциальной диагностике с детским аутизмом. Родителями пациентов, как законными представителями, было подписано письменное согласие на основе полной информации в соответствии с требованиями «Закона РФ о

психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании». Все обследуемые были разделены на две группы. Первую группу составили 8 детей с ранним детским аутизмом (РДА), синдромом Каннера и атипичным детским аутизмом, то есть с аутистическими расстройствами неясной этиологии. Вторую группу составили 3 пациента, у которых аутистические состояния развились на фоне уточненных заболеваний (шизофрении, эпилепсии, умственной отсталости). Единственный, в нашем исследовании, случай аутистических расстройств у девочки-сироты был рассмотрен отдельно, как сопровождавшийся особыми условиями жизни и воспитания. Состав групп представлен в табл. 1.

Клиническая оценка выраженности симптомов аутизма проводилась врачом-психиатром посредством клинико-психопатологического метода и клиническим психологом с помощью экспериментально-психологического и игрового метода. Клиническое обследование дополнялось данными, полученными анамнестическим методом и опросом родителей с помощью нестандартизированного полуструктурированного интервью.

У всех детей был выполнен анализ клинической картины расстройств на основе диагностических критериев МКБ-10 и рекомендаций по клинической диагностике аутизма [1]. Оценивались следующие признаки:

1. Качественные нарушения в социальном взаимодействии, представленные, по меньшей мере, двумя из пяти нижеследующих симптомов:

1.1 неспособность адекватно использовать взгляд «глаза в глаза», выражения лица, поз и жестов тела для регулирования социального взаимодействия;

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

1.3 отсутствие интереса к поддержке других людей для успокоения при болевых ощущениях или в периоды стресса и отсутствие сочувствия другим людям, демонстрирующим признаки стресса или огорчения;

1.4 отсутствие спонтанного поиска обмена радостью, интересами или

достижениями с другими людьми;

1.5 отсутствие социально-эмоциональной взаимности (модуляции поведения в соответствии с социальным контекстом).

2. Качественные нарушения в коммуникации, представленные, по крайней мере, одним из следующих симптомов:

2.1 отставание в развитии или полное отсутствие разговорного языка, которое не сопровождается попытками компенсации через использование жестов и мимики как альтернативной модели коммуникации (этому часто предшествует отсутствие коммуникативного гуления);

2.2 отсутствие спонтанного воображения или (в более раннем возрасте) социальной игры-имитации;

2.3 относительная неспособность инициировать или поддерживать разговор;

2.4 речевые стереотипии или необычное (идиосинкразическое) использование слов и предложений.

3. Необычные типы поведения, интересов или деятельности, представленные, по меньшей мере, одним из перечисленных симптомов:

3.1. специфическая активность в рамках ограниченных интересов;

3.2. выраженная приверженность специфическим (не функциональным) распорядку и ритуалам;

3.3. стереотипные (повторяющиеся) механические движения;

3.4. манипуляции с частями объектов или нефункциональными элементами игрового материала.

Поскольку многие симптомы встречались в 100% случаев от клинической группы, оценка значимости различий проводилась с помощью методов, используемых для статистической обработки малых выборок точного критерия Фишера и критерия Стьюдента для долей при малых выборках. Ошибку для доли рассчитывали по специальной формуле при заданном уровне надежности 95% [2].

Во всех случаях использовали двусторонние варианты критериев. Обработку и графическое представление данных проводили с помощью компьютерной программы БИОСТАТИСТИКА для WINDOWS и DOS IBM-PC.

Результаты и обсуждение

В результате проведенного исследования были выявлены определенные особенности в клинической картине аутистических расстройств различной этиологии.

Как видно из табл. 2, нарушения в социальном взаимодействии выявлялись во всех исследуемых группах. Нарушения общения были ведущими в клинической картине и представлены наиболее полно.

К качественным нарушениям социального взаимодействия мы отнесли невозможность привлечь взгляд или внимание ребенка, наличие «плавающего», отрешенного взгляда; способность лежать в кроватке часами с открытыми глазами без признаков беспокойства, отсутствие реакции на мать, отсутствие реакции на голод, мокрые пеленки, холод; то, что дети не тянутся на руки, на руках не приспосабливаются к позе матери, остаются пассивными и вялыми, а также плохую переносимость телесного контакта и стремление избежать его. Это соответствует данным о специфических поведенческих маркерах заболеваний аутистического спектра в раннем детском возрасте, что исследователи соотносят с особенностями развития центральной нервной системы [12].

Среди обследуемых детей одна пациентка с депривационной формой аутизма была способна использовать взгляд «глаза в глаза». Вероятнее всего, это связано с возрастом (на момент исследования пациентке исполнилось 14 лет). По литературным данным, неспособность использовать взгляд в глаза в этом возрасте встречается гораздо реже, чем в младшем возрастной группе [1].

У детей школьного возраста удалось выявить такие характерные особенности, как непонимание или неадекватная реакция на эмоциональное состояние другого человека; безразличное отношение к близким, отсутствие реакций на их появление и уход, или наоборот, повышенную привязанность,

«слитность» с кем-либо из близких, чаще с матерью, когда даже кратковременное ее отсутствие было непереносимо и вызывало панику. Необычное отношение к сверстникам проявлялось тем, что пациенты просто не замечали других детей, относились к ним как к неодушевленным предметам. Иногда им нравилось находиться рядом с другими детьми, смотреть, что они делают, что пишут в тетради, во что играют, при этом больший интерес вызывали не дети, а то, чем они занимаются.

В поведении отмечалась неспособность изменять его в зависимости от ситуации: неправильные, неадекватные поступки в общественных местах, отказ выполнять инструкции воспитателя, соблюдать режим, участвовать в занятиях в детском саду (табл. 3).

Нарушения речевого развития, отсутствие речи чаще всего являлись причиной обращения к психиатру и выраженного беспокойства родителей. Известно, что при отсутствии речи до 5 лет, примерно у половины детей в дальнейшем речевые навыки могут так и не сформироваться [3]. У всех наших пациентов из первой группы отмечались речевые расстройства. Отсутствие или выраженная недостаточность коммуникативной функции речи проявлялись тем, что дети не реагировали на обращенную к ним речь, не отзывались на свое имя, не повторяли услышанные звуки, слова, у одного ребенка речь вообще отсутствовала. Все дети с РДА были обследованы сурдологом, так как производили впечатление глухих. Обращала на себя внимание монотонность их речи, отсутствие мелодичности и сопроводительной жестикуляции; излишняя быстрота или замедленность, неритмичность произношения; придумывание своих названий предметам или особенное использование слов. У 7 обследованных детей этой группы встречалось использование заученных, услышанных ранее фраз, отдельных слов (часто это были цитаты из фильмов или рекламы), с многократными повторениями с одинаковой интонацией. У одного ребенка этой группы речевые стереотипии не определялись на фоне отсутствия спонтанной речи. В тех случаях, когда речь была сформирована,

отмечалось характерное для детского аутизма стойкое нежелание пользоваться речью и неспособность к диалогу.

Во второй группе обследуемых, при сравнении с первой группой, прослеживалась определенная вариабельность в клинических признаках. Так, у пациента с процессуальным аутизмом речевые навыки были сформированы на достаточном уровне, при этом у него и у пациента с аутизмом на фоне церебральной патологии не были выявлены речевые стереотипии. По этой группе признаков ошибка для доли – 27,1% - 27,2%.

Обнаруженные нами особенности проявления речевой дисфункции в различных группах, вероятно, отражают специфику формирования так называемого нейробиологического дефицита при каждом виде патологии [5]. Необходимо отметить, что ранние нарушения речевой функции (в период с 12 до 18 месяца жизни) могут рассматриваться как предикторы развития заболеваний аутистического спектра [7], что обуславливает необходимость акцентирования внимания специалистов на динамике развития речи у детей.

По отсутствию игровой деятельности и неспособности поддерживать разговор статистических различий между группами не выявилось. Ошибка для доли по этим признакам составила 33,3% и 57,1%, что указывает на достаточно высокую возможность изменения данных при дальнейших исследованиях. Клинический анализ показал, что у детей-аутистов вообще отсутствовало подражание поведению окружающих, и, вероятно, как следствие – отсутствовали ролевые игры. Ребенку с процессуальным аутизмом развитию игровой деятельности мешали пассивность и безразличие к интересам и чувствам других детей. У пациентов с церебральной органической патологией и депривационным аутизмом возникали проблемы в связи с некомпетентностью в общении, высказывания не впопад, непонимание юмора. Все обследуемые дети были неспособны начать или поддержать разговор. Большинство пациентов на обращенную речь не откликались, на вопросы не отвечали. Ребенок с процессуальным аутизмом не заинтересовался беседой, а только отвечал на поставленные вопросы, сам инициативы не проявлял.

К необычным формам поведения нами были отнесены следующие проявления: бурная реакция гнева и тревоги на изменение привычного маршрута, перестановку мебели, на смену пищи, одежды, игрушек; наличие ритуалов (дотрагивание до определенных предметов, постоянное включение и выключение света, выполнение строго определенной последовательности действий перед сном или при пробуждении); наличие страхов. Были характерны страхи громких звуков, шума электробытовых приборов, животных, больших машин, музыкальных инструментов (табл. 4). Отмечались страхи, возникающие без видимой причины, проявлявшиеся возбуждением, криком, плачем, при этом детей было трудно успокоить в силу избегания ими всяких контактов с другими людьми.

Двигательные стереотипии проявлялись в повторении, частом и ритмичном, часто в течение всего дня, определенных движений, нередко приносящих ребенку заметное удовлетворение и сильно возбуждающих его. Это были различные раскачивания, верчение головой, движения пальцами перед глазами, взмахи руками, потряхивания кистями, кружение, бег по кругу, постукивания, похлопывания. Выраженная стереотипность, манипулятивность отмечались в игровой деятельности, причем неигровыми предметами (книгами, коробками, крышками, кастрюлями, обувью, инструментами). Присутствовали игры с неструктурированными материалами: бесконечное переливание воды, пересыпание песка, выстраивание различных предметов в линию, распределение их по форме, цвету, размеру. У многих обследуемых детей были любимые вещи, с которыми они не расставались - веревочки, палочки, монетки – они держали их в руках, крутили, переключивали из руки в руку.

При проведении анализа клинических признаков нарушенного поведения нам удалось выявить различия между группами. В первой группе у всех 8 детей ($m = 33,3\%$) были обнаружены признаки специфической активности в рамках ограниченных интересов, двигательные стереотипии и манипуляции с частями объектов. Наличие ритуалов прослеживалось только у 5 детей-аутистов ($m = 17,1\%$). Мы связали это с возрастом пациентов и определенной незрелостью

интеллекта. Считается, что присоединение обсессивных ритуалов характерно для более старшей возрастной группы и для случаев, не сопровождающихся умственной отсталостью. Во второй группе немотивированные страхи и ритуалы были только у пациента с процессуальным аутизмом. Дети с церебральной органической патологией и депривационным аутизмом данной клинической симптоматики не проявили ($n = 27,2\%$). Манипуляции с частями объектов были отмечены у ребенка с умственной отсталостью с чертами аутизма, но двигательные стереотипии присутствовали у всех детей второй группы.

Таким образом, проведенное нами наблюдение за детьми с аутистическими и парааутистическими состояниями позволило выявить определенные особенности клинической картины в зависимости от этиологии расстройств. Клинические признаки, характеризующие необычные формы поведения, такие, как специфическая активность в рамках ограниченных интересов и манипуляции с частями объектов, достоверно чаще встречаются в группе детей с ранним детским аутизмом, и гораздо реже – у детей с аутизмом на фоне определенных заболеваний или состояния сиротства. Нейропсихологическая дисфункция у детей с заболеваниями аутистического спектра проявляется доминирующими нарушениями речевой и игровой функций, преимущественно у детей с ранним детским аутизмом, для которых характерно выпадение, отсутствие речевых и игровых навыков, тогда как для детей с аутизмом иного генеза – неправильное использование этих навыков. Нарушения социального взаимодействия в одинаковой степени дезорганизованы во всех исследуемых группах, вне зависимости от этиологии заболевания.

В конце необходимо отметить, что различные степени выраженности речевой и коммуникативной дисфункции имеют, вероятно, определенные нейроанатомические и нейрохимические корреляты [9], что требует дальнейшего исследования.

CLINICAL CHARACTERISTICS OF CHILDREN WITH AUTISTIC SPECTRUM DISORDERS

J.A. Pichugina, A.A. Sumarokov, A.B. Salmina, M.V. Ekimova, S.V.Mihutkina,
A.V. Shul'min, H. Higashida

Krasnoyarsk State Medical University named after prof. Voino-Yasenetsky

Abstract. The paper discusses the state-of-art in field of autistic spectrum disorders, variability of their clinical and diagnostic symptoms. Estimation of clinical manifestation of autism in children with different genesis of autistic behavior is presented. Peculiarities of clinical pattern, comparative data on disorganization of speech, emotional and communicative functions in relation with the etiology of autistic spectrum disorders are presented.

Key words: autistic spectrum disorders, diagnostic.

Литература

1. Варанкова Л.В., Семин И.Р. Диагностика аутистических расстройств у детей разного возраста: Методические рекомендации. – Томск, 2004. – 27 с.
2. Мерков А.М., Поляков Л.Е. Санитарная статистика (пособие для врачей). – М., 1974. – 384 с.
3. Попов Ю.В., Вид В.Д. Клиническая психиатрия. – СПб., 1996. – 422 с.
4. Begeer S., Koot H.M., Rieffe C. et al. Emotional competence in children with autism: diagnostic criteria and empirical evidence // *Developmental Rev.* – 2008. – Vol. 28. – P. 342-369.
5. Groen W.B., Zwiers M.P., Gaag R-J. et al. The phenotype and neuroal correlates of language in autism: an integrative review // *Neurosci. Behav. Rev.* – 2008. – Vol. 32. – P. 1416-1425.
6. Korvatska E., Water J.Van de, Anders T.F. et al. Genetic and immunologic considerations in autism // *Neurobiol. Dis.* – 2002. – Vol. 9. – P. 107-125.

7. Mitchell S., Brian J, Zwaigenbaum L. et al. Early language and communication development of infants later diagnosed with autism spectrum disorder // *J. Dev. Behav. Pediatr.* – 2006. – Vol. 27. – P. 69-78.
8. Nicholas J.S., Charles J.M., Carpenter L.A. et al. Prevalence and characteristics of children with autism-spectrum disorders // *Ann. Epidemiol.* – 2008. – Vol. 18. – P. 130-136.
9. Parks L.K., Hill D.E., Thoma R.J. et al. Neural correlates of communication skill and symptom severity in autism: a voxel-based morphometry study // *Res. Autism Spectrum Dis.* – 2008. – doi: 10.1016/j.rasd.2008.09.004
10. Ritvo R.A., Ritvo E., Guthrie D. et al. Clinical evidence that Asperger's disorder is a mild form of autism // *Compreh. Psychiatry.* – 2008. – Vol. 49. – P. 1-5.
11. Seynhaeve I., Nader-Grosbois N., Dionne C. Functional abilities and neuropsychological dysfunctions in young children with autism and with intellectual disabilities // *Eur. J. Disab. Res.* – 2008. – Vol. 2. – P. 230-252.
12. Zwaigenbaum L., Bryson S., Rogers T. et al. Behavioral manifestations of autism in the first year of life // *Intl. J. Dev. Neurosci.* – 2005. – Vol. 23, № 2-3. – P. 143-152.

Работа выполнена при поддержке гранта
РФФИ-JSPS № 08-04-91209, ЯФ_а.