Ранний детский аутизм

Лебединская К.С

Введение

[1. Критерии ранней диагностики](http://www.autism.ru/read.asp?id=40&vol=10)

2. Клинико-психологические варианты

[3. Критерии дифференциальной диагностики](http://www.autism.ru/read.asp?id=40&vol=30)

4. Вопросы патогенеза

Введение

аутизм гиперстезия сверхтормозимость

Эта аномалия развития в сферу научных исследований отечественной дефектологии включена в последние полтора десятилетия. Речь идет о детях с особой, недостаточно ясной патологией нервной системы генетического (шизофрения, хромосомные аберреции, врожденные нарушения обмена) или экзогенного (внутриутробные и постнатальные поражения головного мозга) происхождения, при которой затруднено формирование эмоциональных контактов ребенка с внешним миром и, прежде всего, - с человеком. Отсутствие общения, возникающее с раннего детства, искажает ход всего психического развития ребенка, грубо препятствует его социальной адаптации. Без своевременной диагностики и адекватной клинико-психолого-педагогической коррекции значительная часть таких детей становится не обучаемой и не приспособленной к жизни в обществе. И, наоборот, при ранней диагностике, своевременном начале коррекции большинство аутичных детей можно подготовить к обучению, а нередко - и развить их потенциальную одаренность в различных областях знаний.

Высокая частота РДА (12-15 на 10000 детей) указывает на социальную значимость этой проблемы. Но, несмотря на то, что со времени первого описания РДА прошло почти полвека (L. Kanner, 1943), проблемы этой аномалии развития еще далеки от разрешения. В нашей стране, где долгие годы РДА традиционно рассматривался в рамках прогредиентного шизофренического процесса, задачи его ранней дифференциальной диагностики от других аномалий развития, разработки системы психолого-педагогической коррекции вообще считались неактуальными.

В 1977 году при НИИ дефектологии АПН СССР была впервые создана специальная экспериментальная группа по комплексной коррекции РДА, в которой совместно работают врачи, психологи и педагоги-дефектологи.

Основной ее целью является разработка системы клинико-психолого-педагогической коррекции РДА. Решению этой проблемы способствовали проведенные нами исследования по выделению критериев максимально ранней, на 1-2 году жизни диагностики РДА; разграничению его клинико-психологических вариантов; определению критериев ранней дифференциации с другими аномалиями развития, имеющими сходную симптоматику; выделению патогенетических механизмов, имеющих значение для построения системы коррекции.

1. Критерии ранней диагностики

Результаты исследований (К.С.Лебединской, О.С.Никольской, 1991 выявили как особенности клинико-психологической структуры ранних проявлений РДА, сходные с симптоматикой периода наибольшей выраженности этой аномалии развития (в возрасте 4-6 лет), так и ряд проявлений, специфичных именно для первых 2 лет жизни аутичного ребенка.

1.1 Аутизм (100% наблюдений)

Нарушения зрительного контакта. Типичным было отсутствие фиксации взгляда на лице человека, активное избегание взгляда в глаза, взгляд "мимо", "сквозь", неподвижный, застывший, испуганный.

Нарушение комплекса оживления. Отмечались его отставленность, слабость реакции на свет, звук, погремушку; выпадение двигательного, голосового компонентов; слабость, редкость улыбки, ее отнесенность не к лицу, а к его части (например, бороде, усам), очкам, детали одежды; преимущественное возникновение на локальный свет, вестибулярное ощущение, отсутствие заражаемости от улыбки, смеха взрослого.

Измененное отношение к близким (41%). Оно проявлялось в задержке узнавания матери (отсутствия движения навстречу, улыбки), малой потребности в ней, слабости реакции на ее уход, отсутствие позы готовности при взятии на руки; в других же случаях, наоборот - в симбиотической связи с матерью, непереносимости ее отсутствия (возникновение вегетативных, невротических расстройств, негативизма, регресса навыков, психотических явлений). Наблюдалась амбивалентность в отношении матери: эпизоды немотивированной враждебности, страха. Иногда отмечалась боязнь других членов семьи.

Измененная реакция на нового человека (21%). Она проявлялась в возникновении тревоги, страха, агрессии, либо, наоборот, - игнорировании. В части случаев обращала внимание "сверхобщительность" с механическим стремлением к физическому контакту, стереотипными вопросами без ожидания ответа.

Нарушения общения с детьми (72%). Они проявлялись в игнорировании (пассивном, активном), негативных импульсивных действиях, игре "рядом", амбивалентности, страхе детей (сопротивлении, убегании при попытке вовлечь в игру), агрессии: ограниченности контактов узким кругом детей, родственников.

Измененное отношение к физическому контакту (19%). Оно проявлялось в его неприязни, гиперсензитивности, переносимости лишь "малых доз", избирательному стремлению к взаимодействию стимулирует вестибулярные ощущения (кружению, подбрасыванию и т. д.).

Измененное отношение к словесному обращению (21%). Характерными были отсутствие отклика на имя, другое обращение (псевдоглухота); слабость, избирательность реакции; отсутствие жестов утверждения, отрицания, приветствия, прощания.

Особенности поведения в одиночестве (17%). Наблюдались как непереносимость одиночества, так и его предпочтение со стремлением к территориальному уединению; часто - отсутствие реакции.

Особенности отношения к неодушевленному (21%). Отмечались необычность излюбленного объекта внимания (яркое пятно, деталь одежды, орнамент ковра, обоев); нарушение дифференциации одушевленного и неодушевленного (страхи меха, изображений человека или животных; механическое использование руки, туловища другого человека; обследование другого ребенка как неодушевленного предмета).

1.2 Страхи (80% наблюдений)

Сверхценные (72%). Это были страхи одиночества, высоты, лестницы; чужих, животных; страх темноты нередко отсутствовал.

Обусловленные сенсоаффективной гиперестезией (35%). Отмечались страхи бытовых шумов (пылесоса, электробритвы, фена, звука лифта, шума воды в туалете, трубах), яркого (света, блестящих предметов, резких тонов одежды окружающих), мокрого (воды, капель дождя, снежинок), горшка; мельканий света, резких перемен кадра на экране, аффективно насыщенных метафор. Наблюдалась повышенная склонность к фиксации страхов в объективно неблагоприятной обстановке.

Неадекватные, бредоподобные (11%). Сюда относились страхи предметов неопределенного цвета, формы ("всего круглого"; в том числе - фруктов; шланга, зонта, подсвечника и др.), необъяснимая боязнь матери, определенных лиц, стойкое ощущение чьего-то присутствия; страх своей тени, отверстий вентиляционных решеток, определенной одежды (например, брюк из боязни превратиться в мальчика).

1.3 "Феномен тождества" (79% наблюдений)

К нему относились трудности питания ребенка: (сложность введения прикорма, отвергание новых видов еды, ритуальность в ее режиме и атрибутике (53%); приверженность к привычным деталям окружающего: расположению мебели, игрушек, других предметов, негативизм к новой одежде (69%); патологические реакции на перемену обстановки: (помещение в ясли, больницу, переезд - в виде нарушения вегетативных функций, невротических расстройств, негативизма, регресса навыков, психотических явлений (67%).

1.4 Нарушения чувства самосохранения (21% наблюдений)

Характерным было "отсутствие чувства края": опасное свешивание за борт коляски, упорное стремление перелезть за стенку манежа, убежать в чащу леса, выскочить на проезжую часть улицы, спрыгнуть с высоты, войти в глубину воды (19%). Отсутствовало закрепление отрицательного опыта ожогов, порезов, ушибов (10%). Отмечалось неумение постоять за себя; отсутствовала защитная агрессия (19%).

1.5 Стереотипы (69% наблюдений)

Двигательные (51%). Наблюдались раскачивания в коляске, манеже, однообразные повороты головы, ритмические сгибания пальцев, упорное, с характером одержимости раскачивание на игрушечной лошадке, качалке; манежные движения; машущие движения кистью, предплечьем; разряды прыжков. Обращал внимание вычурный рисунок двигательных стереотипий. Сенсорные (32%). Стереотипные зрительные ощущения вызывались верчением перед глазами пальцев, колес игрушки, включением и выключением света, пересыпанием мозаики; стереотипные звуковые ощущения - сминанием и разрыванием бумаги, шуршанием целлофановыми пакетами, раскачиванием скрипящих створок двери; стереотипные обонятельные ощущения - постоянным обнюхиванием одних и тех же предметов; тактильные - расслоением тканей; пересыпанием круп, манипуляций с водой; вкусовые - упорным сосанием тканей, облизыванием предметов; проприоцептивные - произвольным напряжением конечностей, тела, зажиманием ушей, ударами головой о бортик коляски, спинку кровати. Речевые (31%). Наиболее типичными были эхолалии; отмечалась склонность к словам и фразам-цитатам; стереотипным манипуляциям со звуками, словами, фразами, стереотипному счету. Поведенческие (41%). Наблюдалась ритуальность в соблюдении режима, выборе еды, одежды, маршрута прогулок, сюжета игры. Влечение к ритму (34%). Оно проявлялось в стремлении к раскачиванию, верчению, трясению предметов под ритмичную музыку; скандированию стихотворений; выкладывании орнаментов из разнообразных рядов игрушек, мелких предметов; одержимости листанием страниц книги; безудержному стремлению к качелям.

1.6 Особенности речи (69% наблюдений)

Нарушения импрессивной речи (21%). Они проявлялись в слабости или отсутствии реакции на речь, предпочтении тихой, шепотной речи, "непонимании" словесных инструкций.

Нарушения экспрессивной речи (49%). Отмечалось отсутствие или запаздывание фаз гуления, лепета, их неинтонированность; запаздывание или опережение появления первых слов, их эхолалический характер, необращенность к человеку, необычность, малоупотребительность; "плавающие" слова. В части наблюдений имелся регресс речи на уровне отдельных слов. Наблюдались запаздывание или опережение появления фраз; их необращенность к человеку; преобладание фраз эхолалических, комментирующих, аутокоманд, эхолалий-цитат, эхолалий-обращений, эхолалий-формул, отставленных эхолалии. Характерной была склонность к вербализации: игра фонетически сложной, аффективно насыщенной речью; неологизмы, монологи и аутодиалоги; слова-отрицания. Наблюдалась склонность к декламации, рифмованию, интонационной акцентуации ритма. Наличие хорошей фразовой речи диссоциировало с отсутствием местоимения "я". В части наблюдений отмечался регресс уже на уровне фразовой речи.

1.7 Особенности познавательной деятельности и интеллекта (72% наблюдений)

Отставание (33%). Оно проявлялось в интеллектуальной пассивности, отсутствии, либо значительном отставании формирования речи, трудностях сосредоточения и резкой пресыщаемости внимания, нарушениях целенаправленности и произвольной деятельности, одинаковой актуальности временных впечатлений настоящего и прошлого.

Парциальное ускорение (30%). Характерными были раннее развитие речи, фантазии и сверхценные интересы с накоплением знаний в отдельных, достаточно отвлеченных областях, любовь к слушанию чтения; сложность сюжета игры. Обращал внимание интерес к знаку (букве, цифре, географической карте), форме, цвету при игнорировании функциональных свойств предмета. Преобладал интерес к изображаемому предмету над реальным. Часто поражала необычная пространственная (запоминание маршрутов, расположение знаков на листе, географической карте, грампластинке) и слуховая память.

Распад (9%). Ему обычно предшествовал период ускоренного интеллектуального и речевого развития с необычной выразительностью лица, "осмысленным" взглядом. Распад речи', познавательной деятельности, навыков поведения чаще возникал па втором году жизни.

* 1. Особенности игры (29% наблюдений)

Они проявлялись в нередком отсутствии игры вообще (игнорировании игрушки, ее рассматривании без стремления к манипуляции), задержке на стадии элементарных манипуляций, часто лишь с одной игрушкой (19%). Характерным было манипулирование с неигровыми предметами, их одушевление, соединение игрушек и неигровых предметов по признаку цвета, формы, размера, а не функциональным свойствам (21%). В игре с неигровыми предметами также не использовались их функциональные свойства. Преобладала игра в одиночку, часто в обособленном месте. Наблюдались игровые аутодиалоги, игры-фантазии со стойким перевоплощением в животных, в неодушевленные предметы (19%). Обращали внимание трудности расширения или изменения фабулы извне.

1.9 Особенности витальных функций и аффективной сферы (98% всех наблюдений)

Гиповозбудимость (42%). Отмечались мышечный гипотонус, малоподвижность, необычное "спокойствие"; отсутствие реакции на физический дискомфорт (мокрые пеленки, холод, голод, запоры); вялость сосания, слабость пищевого рефлекса; невыраженность реакции на прикосновение; "спокойная бессонница"; индифферентность при взятии на руки ("поза мешочка"); слабость комплекса оживления и эмоциональной реакции на игрушку; склонность к дистимическим колебаниям настроения. Гипервозбудимость (56%). Преобладал мышечный гипертонус. Характерными были неврозоподобные проявления: пониженный тревожный фон настроения с ухудшением по утрам, крик, плач при пробуждении; вегетативные расстройства (срыгивания, желудочно-кишечные дискинезии, инверсия сна); избирательность в еде. Типично усиление этих явлений в период первого возрастного криза (1 год). Обращало внимание неожиданное для возраста тонкое улавливание эмоционального состояния близких. У части детей преобладали психопатоподобные явления; двигательная расторможенность, с аффективной возбудимостью, длительным криком и сопротивлением при купании, пеленании, голоде, "поза столбика" при попытке взятия на руки. В период первого возрастного криза возникало резкое ухудшение состояния с негативизмом, агрессией, историформными реакциями. Немотивированные колебания настроения имели оттенок дисфорий.

1. Клинико-психологические варианты

Как видно из представленных выше данных, симптоматика РДА даже на самых ранних этапах жизни обладает большим полиформизмом. При постоянстве стержневых аутических расстройств ряд других проявлений достаточно варьирует по частоте и степени выраженности. С. С. Никольской (1985) предложена классификация РДА, дифференцирующая 4 основные группы: 1)с отрешенностью от окружающего, полным отсутствием потребности в контакте, полевым поведением, мутизмом, отсутствием навыков самообслуживания; 2) с преобладанием многочисленных стереотипий, нередким симбиозом с матерью; 3) с преобладанием сверхценных интересов, фантазий, повышением влечений; 4) с чрезвычайной ранимостью окружающим: тормозимостью в контактах, робостью, поисками защиты у близких, стремлением к выработке социально положительных стереотипов поведения.

Проведенное нами исследование позволило выделить ряд критериев, способствующих разграничению уже начальных проявлений РДА на вышеуказанные варианты, предполагающие возможность дифференциации самых ранних коррекционных подходов.

I группа (8%)

- с преобладанием отрешенности от окружающего: наличием полевого поведения (целенаправленного дрейфа от одного объекта к другому, карабканья по мебели, туловищу взрослого, длительного пассивного созерцания беспредметных объектов; случайных непроизвольных действий, указывающих на определенное запечатление окружающего и ориентацию в пространстве; ритмической вокализации).

На первом году жизни у этих детей отмечалась гиперсензитивность к сенсорному и аффективному дискомфорту, перемене обстановки. Имелось опережающее развитие речи. На втором году чаще после соматического заболевания, психогении возникал и резкий, нередко катастрофический распад речи, навыков, нарастание аспонтанности, потеря визуального контакта, реакции на обращение, физический дискомфорт.

Эти проявления позволили квалифицировать данный вариант аутического дизонтогенеза как регрессивный. Нозологически здесь речь идет о злокачественно текущей шизофрении.

II группа (62%)

- с преобладанием аутического отвержения окружающего: одержимостью двигательными, сенсорными, речевыми стереотипиями, импульсивными движениями, однообразием игры с привлечением неигровых предметов, выраженностью нарушений чувства самосохранения, "феномен тождества"; многочисленными страхами гиперсензитивного характера; нередко - отставанием в психическом развитии, а также симбиотической связью с матерью.

В первые месяцы жизни отмечались выраженные нарушения витальных функций, чаще по типу гипервозбудимости; иногда - редкие судорожные припадки.

Этот вариант РДА может быть обусловлен как шизофренией, так и органическим поражением ЦНС (фрагильная х-хромосома, врожденные энзимопатии и др.).

III группа (10%)

- с преобладанием аутистического замедления окружающего сверхценными пристрастиями, особыми, отвлеченного характера интересами и фантазиями, расторможенностью влечений. Страхи носили бредоподобный характер. В сюжете игры, отношении к близким и детям выступала агрессивность. Отмечалась слабость эмоциональных привязанностей.

На первом году жизни были типичны мышечный гипертонус, напряженность или сопротивление при взятии на руки.

Нозологическая квалификация этой группы представляет определенные трудности. Речь может идти как о вялотекущей шизофрении, так и об аутистической психопатии (вариант синдрома Аспергера).

IV группа (21%)

- с преобладанием сверхтормозимости окружающим миром, ранимости, пугливости. Характерным были пониженный фон настроения, сверхценные страхи, тихая малоподвижная игра; нарастание боязливости и скованности при малейшем изменении привычного стереотипа. Интересы (к природе, музыке) и сюжеты фантазий обнаруживали стремление к уходу от непосильных нагрузок реальности. Типичны заторможенность и неуверенность движении.

На первом году жизни отмечался мышечный гипотонус, слабость реакций на физический дискомфорт, неустойчивость настроения по дистимическому типу; метео- и вегетативная лабильность, физическая и психическая истощаемость. Сверхпривязанность к матери выступала не только как к источнику защиты, но и к эмоциональному донору, а также посреднику в трудных социальных контактах. Эти дети стремились к аффективному освоению положительных социальных стереотипов.

Данный вариант РДА с нозологических позиций может, очевидно, представлять собой особую форму конституциональной аномалии развития (истинный "синдром Каннера"), а при легкой выраженности - вариант аутистической психопатии Аспергера.

1. Критерии дифференциальной диагностики

Эти данные получены нами на основании сравнения ранних признаков РДА с симптоматикой многочисленной нервно-психической патологии раннего детского возраста, наблюдаемой нами в течение сорокалетней клинической практики и нередко имеющей определенное сходство с проявлениями РДА.

Проблема дифференциальной диагностики РДА представляет большую актуальность. У 82% наблюдаемых нами аутичных детей на 1-2 годах жизни ошибочно диагностировались другие заболевания: невропатия, перинатальная энцефалопатия, последствия родовой травмы, олигофрения или ЗПР, детский церебральный паралич, алалия, глухота. Соответственно не назначалась адекватная терапия и, естественно, не ставился вопрос об особенностях воспитания.

Дифференциация с невропатией.

Ее сходство с 4-й группой РДА проявляется в слабости физического тонуса, пресыщаемости, сенсоаффективной гиперестезии, чувствительности к перемене обстановки, нередкой тормозимости и ранимости в контактах, неустойчивости настроения, явлениях вегетативной дистонии, а также наличии двигательных стереотипий. Различие: при невропатии имеется стремление к контактам, двигательные стереотипии носят характер тиков; отрицательное отношение к перемене обстановки возникает обычно в объективно неблагоприятной ситуации; имеется способность имитации, отсутствуют типичные для РДА особенности моторики, речи, восприятия.

Дифференциация с остаточными явлениями раннего органического поражения ЦНС.

Сходство со 2-й группой РДА проявляется в психомоторной расторможенности, импульсивности, негативизме, нарушениях внимания, наличии судорожных припадков. Сходство с 3-й группой РДА - в агрессивности, патологии влечений, склонности (при гидроцефалии) к рассуждательству, речевым штампам. Сходство с 4-й группой РДА - в истощаемости, явлениях вегетативной дистонии. Различие: при церебрально-органической резидуальной патологии сохранено стремление к контакту, в расторможенности движений отсутствуют компоненты манерности, вычурности, в речи нет неологизмов, отставленных эхолалии. Следует, однако, отметить, что ряд из этих дифференциально-диагностических различий не может быть использован при органических формах РДА, характеризующихся сочетанием аутистической и церебрально-органической симптоматикой.

Дифференциация с гебоидной психопатией.

Как известно, эта аномалия формирования личностной сферы характеризуется сочетанием выраженной патологии влечений, нередко носящих перверзный характер, с эмоциональной холодностью. Ее сходство с 3-й группой РДА - в патологии влечений, слабости привязанностей, нередко враждебности к близким. Различие: при гебоидной психопатии сохраняются общительность, возможность диалога, отсутствуют типичные для РДА стереотипии, особенности восприятия, моторики.

Дифференциация с умственной отсталостью и ЗПР.

В этих случаях альтернативный подход неправомерен. При тяжелых формах РДА, осложненных (либо обусловленных) церебрально-органической недостаточностью, может формироваться и умственная отсталость. Кроме того, в неблагоприятных условиях среды интеллектуальное недоразвитие аутичного ребенка может быть обусловлено "наложением на его аутистическую самоизоляцию явлений социальной депривации. При этих двух вариантах речь идет о так называемом "олигофреническом плюсе". Но относительно часты и случаи, когда постановка вопроса о дифференциации РДА с умственной отсталостью и ЗПР правомерна. Это те достаточно многочисленные наблюдения, когда ошибочное впечатление умственной отсталости и ЗПР создается самими аутистическими особенностями поведения и деятельности. Сходство со 2-й группой РДА проявляется в трудностях привлечения внимания, сложностях обучения бытовым навыкам, в манипулятивности игры, неразвернутости речи, задержке в развитии тонкой моторики. Сходство с 4-й группой РДА - в пассивности, безынициативности, бедности речи, слабости психической активности. Различие: при умственной отсталости и церебрально-органической ЗПР сохраняются зрительный контакт, стремление к общению вообще; витальные потребности нередко усилены. Отсутствуют типичные для РДА особенности речи, интерес к знаку, эмоциональная хрупкость. Нет явной разницы интеллектуальной продуктивности в привычной среде и вне ее.

Дифференциация с органической деменцией.

Сходство с 1-й группой РДА проявляется в распаде целенаправленной деятельности с потерей речи, навыков, появлением полевого поведения, а также двигательных стереотипий; возникновении патологии после инфекции, травмы ЦНС. Различие: при органической деменции - отсутствуют грубые нарушения контакта, чаще резко усилены витальные потребности, распад речи - чаще по типу афазии, двигательные стереотипии - чаще по типу органических персевераций; типично появление неврологической симптоматики.

Частный случай - дифференциация 2-й группы РДА с синдромом Ретта, связанным с прогрессирующим дегенеративным заболеванием ЦНС неясного, предположительно генетического происхождения и встречающимся только у девочек. Сходство - в двигательных стереотипиях, распаде приобретенных навыков, игры, контактов (в том числе - визуального), в речи - проявлении эхолалий, инверсии местоимений. Различие: при синдроме Ретта наблюдается особость стереотипных движений руками: "моющие", "заламывающие", как правило - по средней линии; профессирование атаксии и апраксии туловища и походки, большая частота и полиморфизм судорожных припадков, бруксизм (скрип зубами), эпизодические приступы учащенного дыхания, а также замедленного роста головы и конечностей.

Дифференциация с первичными нарушениями речи (сенсорной и моторной алалией, дизартрией).

Сходство этих нарушений речи с 1-й и 2-й группой РДА - в "непонимании" речи окружающих, невыполнении словесных инструкций, отсутствии речи; с 4-й группой РДА - в невнятности произношения, частых запинках. Различие: при органическом недоразвитии речи - сохранность невербальных коммуникаций (жестов, мимики), зрительного контакта, наличие возгласов с целью привлечь внимание; отсутствие разницы в "понимании" речи и внятности произношения в аффективно индифферентных или значимых для ребенка ситуациях, "прорывов" в аффекте слов иди фраз, а также эффективность логопедического вмешательства.

Дифференциация с глухотой.

Внешнее сходство глухоты с 1-й и 2-й группами РДА - в отсутствии отклика на обращение, оборачивания на источник звука. Различие: в данных объективной аудиометрии; при глухоте - отсутствии реакции на звук, голос и в аффективно значимой ситуации, отсутствии слежения за движениями губ собеседника.

Дифференциация с детским церебральным параличом (ДЦП).

Сходство со 2-й, реже с 4-й группой РДА в наличии мышечного гипо- и гипертонуса, запаздыванием формирования моторики, нарушениях плавности, синхронизации движений (в том числе - мимических), их силы, точности; двигательных стереотипиях, дизартрических расстройствах; нарушениях моторных действий с предметами, в том числе - в игре; наличие симбиотической связи с матерью; психической тормозимости, страхов, боязни нового; отставании в психическом развитии, а также нередкости вторичных аутистических проявлений. Различие: для ДЦП характерны отсутствие эффекта от кратковременного массажа; нарастание затруднений в движениях и речи по мере усиления аффективного к ним отношения; отсутствие вычурности, манерности движений. В симбиозе с матерью больше выступает компонент физической зависимости; при разлуке с ней - психические нарушения "органического" круга (усиление гипертензионного синдрома, саливации, гиперкинеза). Сохранен визуальный контакт. Страхи преимущественно адекватно замкнуты на физическую беспомощность. Психическая тормозимость связана с реальными трудностями, выраженными церебрастеническими явлениями. Нарушения эмоционального развития - чаще по типу "органического инфантилизма"; сочетании недостаточной дифференцированности эмоций с их определенной инертностью и монотонностью. Часто наблюдаются черты эгоцентризма, обусловленного гиперопекой. Характерна постепенность формирования аутистических черт именно как вторичных, обусловленных псевдокомпенсаторным уходом от реальных трудностей. Большое значение имеет массивность и специфика неврологической симптоматики.

1. Вопросы патогенеза

Теоретической базой исследований явилось известное положение Л.С.Выготского (1983) о первичных и вторичных нарушениях развития. В.В.Лебединский и О.С.Никольская (1985) при РДА к первичным расстройствам относят сенсоаффективную гиперстезию и слабость энергетического потенциала; к вторичным - сам аутизм, как уход от окружающего мира, ранящего интенсивностью своих раздражителей, а также стереотипии, сверхценные интересы, фантазии, расторможенность влечений - как псевдокомпенсаторные аутостимуляторные образования, возникающие в условиях самоизоляции, восполняющие дефицит ощущений и впечатлений извне, но этим закрепляющие аутистический барьер.

У наблюдаемых нами аутичных детей с первых лет жизни эта иерархия расстройств выступала со всей отчетливостью. Тяжелая пресыщаемость, низкая психическая активность проявлялись в трудностях сосредоточения активного внимания, нарушении целенаправленности, произвольности действий, затрудненных в охвате целого.

Тяжелая сенсоаффективная гиперстезия дезорганизовывала всю аффективную сферу аутичного ребенка первых лет жизни, обуславливая почти постоянный фон тревоги и страха, парализующий его и без того низкую активность.

Вторичный характер самого феномена аутизма и многочисленных стереотипий подтвердился рядом вышеописанных наблюдений об их усилении при сенсоаффективной нагрузке, перемене обстановки, окружения и т. д.

Полученные данные позволили прийти к мнению, что аутистический дизонтогенез уже с самых начальных его проявлений формируется по типу искажения развития всех психических функций: сочетания в их патологической структуре признаков недоразвития и акселерации.

В аффективной сфере - это отсутствие зрительного взаимодействия с человеком при патологической фиксации на витально индифферентных раздражителях, симбиоз с матерью наряду с враждебностью к ней, слабость внешней реакции на окружающее при нередко тонком восприятии эмоциональной стороны ситуации, дефицитарность механизмов аффективной защиты при обилии страхов, сосуществование феномена тождества с отсутствием самосохранения.

В интеллектуальном развитии - накопление достаточно отвлеченных для этого возраста знаний, склонность к обобщению, символике при плохой ориентации в конкретной бытовой ситуации, одинаковая актуальность настоящего и прошлого, грубое недоразвитие предметной деятельности.

В речи - отсутствие у ребенка отклика на голос или гиперсензитивности к другим звукам; нередко - тонкое понимание не обращенного к нему разговора при игнорировании элементарной инструкции; раннее овладение малоупотребительными словами, богатство спонтанной вербализации наряду с бедностью бытовой речи, задержкой формирования местоимения "я" как индикатора межперсональной ориентации.

В игре - сочетание сложных игр-фантазий с примитивностью манипуляций с неигровыми предметами.

В восприятии - сосуществования болезненной гиперестезии с влечением к самораздражению.

В моторике - разный уровень умелости в спонтанной и заданной деятельности.

В сфере влечений - их повышение, склонность к агрессии, переплетающиеся со страхами и тревогой.

Это и специфическая асинхрония развития отдельных функций: опережение формирования более сложных, например, интеллекта при отставании созревания моторной и вегетативной сфер, отсутствие физиологической инволюции ряда функций более раннего возраста, наличие качественно новых, большей частью - псевдокомпенсаторных образований.

В каждой из этих функций с неизменной отчетливостью выступает недостаточность их коммуникативного компонента, позволяющая считать, что за видимыми внешне установками максимальной изоляции от окружающего мира стоят нарушения самой возможности взаимодействия.

При анализе наблюдаемой ранней симптоматике РДА возникает предположение об особом повреждении этологических механизмов развития. Сама искаженность развития определяется именно этим: явления акселерации отмечаются лишь в тех компонентах любой функции, которые задействованы в спонтанной аутичной активности ребенка, не направленной на приспособление к окружающему миру, в его сверхценных пристрастиях. В компонентах же, предназначенных обеспечивать адаптацию к среде - начиная от вегетативных, витальных потребностей и кончая этологически более сложными функциями взаимодействия, выступают явления недоразвития.

С этих позиций находят объяснения такие проявления, как неадекватные, атавистические формы перцепции (облизывание, обнюхивание), искажение этологического феномена "запечатления", проявляющиеся в полярности отношения к матери; отсутствии синтонности - врожденных пластичных форм вхождения во взаимодействие; большие трудности формирования самых элементарных коммуникативных сигналов (жестов утверждения, отрицания и др.); при хорошем интеллекте "неразличение" живого и неживого; слабость инстинкта самосохранения и аффективных механизмов защиты; использование бокового зрения как одного из врожденных инструментов этологических реакций защиты (М. Tinbergen, Е. А. Tinbergen, 1983).

В связи с последним, можно сделать и другое предположение. Выраженность у аутичного ребенка проявлений этологического феномена "избегания" уже с самого рождения не способствует разворачиванию этологически специфической аффективной программы восприятия и поведения у матери. Не исключено, что этим объясняется обсуждаемая до сих пор в литературе возможность самого возникновения РДА вследствие угнетения аффективного развития и психической активности ребенка "холодной", доминантной матерью. Такой взгляд на возможность нарушения этологической программы материнского поведения ориентирует на разработку коррекционных программ, адресованных не только ребенку, но и родителям.