

Красноярский государственный медицинский университет  
имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого МЗ РФ

Кафедра психиатрии и наркологии с курсом ПО

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент Березовская М. А.

## РЕФЕРАТ

На тему: «Расстройства аутистического спектра»

Выполнила: Ординатор второго года обучения  
специальности «Психиатрия»

Казьмина Н.В.

Проверил: д.м.н., доцент Березовская М.А.

Красноярск, 2020.

## Содержание:

I. Введение.....	3
II. Этиопатогенез.....	5
III. Классификация, клинические проявления.....	6
3.1 Типология РАС.....	7
IV. Диагностика РАС.....	11
V. Дифференциальная диагностика.....	13
VI. Терапия, реабилитация.....	14
VII. Вывод.....	17
VIII. Список литературы.....	19

## I. Введение

Проблема расстройств аутистического спектра (РАС) является ключевой в современной психиатрии, многоплановой, значимой с медицинской и социальной точек зрения, в ряде аспектов нерешенной и нуждается в разработке мультидисциплинарных клинико-биологических исследований, в поиске новых реабилитационных подходов, профилактической стратегии в оказании помощи детям с нарушениями психического развития. РАС представляет наиболее сложную, дискуссионную проблему современной психиатрии и смежных наук. По определению РАС – это группа комплексных дезинтегративных нарушений психического развития, характеризующихся отсутствием способности к коммуникации, социальному взаимодействию, стереотипностью поведения, приводящим к социальной дезадаптации (ВОЗ, 2012).

Возвращаясь к истории вопроса, следует отметить, что Е. Bleuler (1911) охарактеризовал аутизм при шизофрении как «отрыв от реальности вместе с относительным или абсолютным преобладанием внутренней жизни» для обозначения избегания социальной жизни, которое наблюдается у взрослых людей, больных шизофренией. Будучи одним из первичных расстройств, аутизм характеризуется им как шизофренический способ существования. Блейлер именно в аутизме видел начало, создающее болезнь и источник возникновения других психических нарушений. Применение данного понятия к картине аутистического расстройства у детей началось практически в одно и то же время. В 1943 г. L. Kanner в Балтиморе использовал термин «аутизм», введенный Bleuer, для описания «патогномичного расстройства общего развития», которое проявляется неспособностью детей устанавливать нормальный контакт с людьми и адекватно реагировать на ситуации с начала жизни. Он описал 11 пациентов с «крайним аутичным одиночеством» и «навязчивым стремлением к однообразности». Полгода спустя Н. Asperger (1944) в Вене употребил термин «аутизм» в таком же ключе в публикации «Аутичные психопаты детского возраста», в которой он описал мальчиков с высоким интеллектом и расстройством способности контактировать с окружающими. Авторы независимо друг от друга начали использовать данное понятие в рамках проблемы аутизма, вынося его частично за рамки шизофрении. Из-за отсутствия единых диагностических критериев оставалось неясным, являются ли аутизм, и детская шизофрения разными названиями одного расстройства или же они представляют собой разные, возможно, перекрывающиеся нозологии с характерной симптоматикой, манифестацией и течением. К сожалению, L. Kanner приложил руку к этой путанице. У его пациентов было врожденное нарушение способности формировать нормальный, биологически обусловленный эмоциональный контакт с окружающими, а дети с шизофренией демонстрировали нормальное развитие до определенного момента появления психотических симптомов. С другой стороны, L. Kanner считал аутизм психотическим феноменом, возможно, самым ранним проявлением шизофренического процесса. Правомерность отнесения к болезням шизофренического спектра синдрома Каннера (СК) вызывает значительные сомнения в связи с тем, что СК не имеет с шизофренией общих механизмов симптомообразования, ни свойственной шизофрении прогрессивности, ни сходства самого феномена аутизма. До настоящего времени остается дискуссионным вопрос о сущности аутизма: что это — отдельный симптом, негативный синдром или нозологическая форма, болезнь.

Понятие «аутистический спектр» введено в 80-е годы прошлого столетия L. Wing для обозначения заболеваний, сопровождающихся нарушением общения, социального взаимодействия и понимания. Аутистический спектр, или аутистический континуум, включает разные в генетическом и клиническом отношении психические расстройства, объединенные признаком нарушенного социального взаимодействия. В 2011 году специалистами Научного центра психического здоровья (Москва) было введено определение «спектр аутистических расстройств». Современная концепция РАС охватывает расстройства, ранее определенные как ранний детский аутизм, детский аутизм, синдром Каннера, высокофункциональный аутизм, атипичный аутизм, детское дезинтегративное расстройство, синдром Аспергера. Таким

образом, понятие РАС охватывает ряд сходных состояний, характеризующихся дефицитом (нарушением) в сфере социального взаимодействия, вербальной и невербальной коммуникации, сужением (ограниченный набор) интересов и стереотипом поведения, а также разной степенью когнитивных дисфункций в диапазоне от высокого уровня когнитивного функционирования до тяжелых интеллектуальных нарушений. Эти аномалии поведения и когнитивные отклонения влияют на все области жизни и определяют степень восприятия окружающего мира страдающими РАС пациентами и их взаимодействие с остальными людьми. Ранние признаки аутизма наблюдаются преимущественно в первые 3 года жизни ребенка, когда происходит активное эмоциональное развитие и взаимодействие в системе мать—дитя. Проявления заболевания различаются в зависимости от его тяжести, уровня развития и возраста больных к периоду начала заболевания.

В соответствии с МКБ-10 (1994, 1999) расстройства, проявляющиеся аутизмом в детском возрасте, входят в диагностическую рубрику F84 (общие расстройства психологического развития). Диагностика аутизма в соответствии с критериями МКБ-10 проводится на основании следующих критериев: качественные нарушения социального взаимодействия и изменения коммуникации; ограниченные и повторяющиеся стереотипные шаблоны в поведении, интересах, деятельности; неспецифические проблемы — страхи, фобии, возбуждение, нарушения сна и привычек приема пищи; приступы ярости, агрессия, самоповреждения; манифестация симптомов до трехлетнего возраста

Раннее выявление РАС – актуальная задача не только российской, но и международной детской психиатрии, от решения которой зависят своевременное предоставление медико-социальных, психолого-педагогических программ помощи и достижения более благоприятного прогноза у большого числа детей, страдающих РАС.

Ряд эпидемиологических исследований демонстрирует неуклонный рост распространенности РАС в мире, который, вероятно связан с изменением диагностических паттернов, более ранним возрастом на момент установления диагноза, а также с увеличением доступности медицинских услуг и информации о РАС среди населения. По оценке экспертов ВОЗ аутизмом страдает 1 из 160 детей. Установление распространенности аутизма в популяции взрослых лиц показало, что при изучении взрослого населения (от 16 до 65 лет и старше) и использовании приемов обычного психиатрического обследования и шкалы PDD-MRS, в общем населении распространенность аутизма составила 7,7 на 10 000, в группе лиц с трудностями обучения - 30 на 10 000 популяции.

За последние 25 лет научный интерес к РАС переместился из узкой проблемы детской психиатрии в одну из центральных областей клинико-биологических исследований. Актуальность проблемы в мире так возросла, что в 2001 году - в год психического здоровья, она была объявлена ВОЗ одной из ведущих в психиатрии. В 2008 году Генеральной Ассамблеей ООН день 2 апреля провозглашен Всемирным днем распространения информации о проблеме аутизма. В 2012 году проблема РАС и других расстройств развития включена в повестку дня 67-й сессии Генеральной Ассамблеи ООН, а в 2014 году - в 67-ю сессию ВОЗ. РАС не знают географических, экономических и культуральных границ, включают нозологически разные заболевания.

## II. Этиопатогенез

В настоящее время признано клиническое и этиологическое разнообразие РАС, которое прослеживается как в разной генетической предрасположенности, так и различных нейродизонтогенетических и нейробиологических аномалиях, обнаруживаемых у данной группы пациентов. Причины болезни могут быть самыми разными - от эндогенно-наследственных до экзогенно-органических, психогенных и даже экологических. Существующие гипотезы не исключают друг друга и описывают комплексные нарушения. Большинство исследователей склоняются к тому, что аутизм в детстве имеет нейробиологическую основу и является результатом общемозговых нарушений.

Генетические гипотезы признают РАС одним из наиболее генетически обусловленных заболеваний среди нейропсихиатрических расстройств. Семейные исследования показали, что риск повторения РАС у sibсов в 20 раз выше, чем в общей популяции. Исследования близнецов подтвердили, что семейное накопление аутистических черт является следствием высокой наследуемости. Различные генетические гипотезы рассматривают РАС как результат структурных изменений генома на различных уровнях: нуклеотидные замены в генах, изменение числа копий генов, изменение количества хромосом в отдельных клетках. Многочисленные исследования генома человека позволили выявить хромосомные участки, сцепленные с РАС, затем были идентифицированы расположенные на этих участках хромосом определенные гены-кандидаты, имеющие отношение к различным нейробиологическим процессам.

Согласно нейродизонтогенетическим гипотезам аутизм рассматривается как заболевание, вызванное дефектами развития мозга на ранних онтогенетических этапах. Гипотезы РАС, основывающиеся на нарушениях развития мозга, появились на основании большого количества фактов, выявляемых с помощью магнитно-резонансных, гистологических и нейрохимических исследований. Так, были выявлены различные аномалии головного мозга, к которым относят уменьшение объема мозга или только его височной коры, морфологические изменения мозжечка, гипоплазию червя мозжечка и ствола мозга, патологию мозолистого тела, локальное расширение лобной коры, нарушение созревания нейронов во фронтальной коре, изменения перивентрикулярного белого вещества и увеличение объема боковых желудочков мозга. Однако аутистические расстройства не могут связываться с поражением какого-либо конкретного отдела мозга. Дизнейроонтогенез сопровождается появлением распространенных диффузных изменений в мозге, следствием которых является нарушение межнейронных контактов, комиссуральных и ассоциативных связей, что, вероятно, вносит определенный вклад в генез аутистических синдромов. К возможным причинам нарушения развития нервной системы могут быть отнесены различные внешние факторы: травма, инфекция или постинфекционное состояние матери во время беременности, родовая травма, первичное нарушение обмена веществ, промышленные токсины и др.

Нейрохимические гипотезы рассматривают генез РАС в связи с нарушениями формирования нейротрансмиттерных систем (глутаматной, холинергической, серотонинергической, дофаминергической и ГАМК-ергической). Нарушения могут быть связаны как с изменением скорости синтеза компонентов этих нейромедиаторных систем (рецепторов и переносчиков), так и с нарушением метаболизма нейромедиаторов.

Иммунные гипотезы связывают развитие аутистических расстройств с отклонениями в иммунной системе матери, которые могут быть обусловлены как эндогенными факторами во время беременности, включая влияние внутриутробных инфекций.

Аффективная и когнитивная гипотезы придают значение врожденному нарушению эмоциональных контактов (первичный дефицит аффективности). В последнее время признается наличие когнитивного дефицита при РАС, вследствие чего у детей-аутистов страдает социальное восприятие, способность увидеть мир с точки зрения другого.

### III. Классификация, клинические проявления

В МКБ-10 (1994), адаптированная для практики в Российской Федерации (1995, 1999), представлена следующая классификация РАС:

- F84.0. Детский аутизм;
- F84.1. Атипичный аутизм;
- F84.2. Синдром Ретта;
- F84.3. Другое дезинтегративное расстройство детского возраста;
- F84.4. Гиперактивное расстройство, сочетающееся с УМО и стереотипными движениями;
- F84.5. Синдром Аспергера;
- F84.8. Другие общие расстройства развития;
- F84.9. Общее расстройство развития неуточненное.

Имеются общие диагностические критерии согласно МКБ-10:

Для диагностики аутистического расстройства на основании критериев МКБ-10 должно быть не менее шести симптомов из перечисленных ниже (из них не менее двух признаков должны относиться к первой подгруппе и не менее одного – к остальным).

1. Качественные нарушения социального взаимодействия:

- невозможность в общении использовать взгляд, мимические реакции, жесты и позу в целях взаимопонимания;
- неспособность к формированию взаимодействия со сверстниками на почве общих интересов, деятельности, эмоций;
- неспособность, несмотря на имеющиеся формальные предпосылки, к установлению адекватных возрасту форм общения;
- неспособность к социально опосредованному эмоциональному реагированию, отсутствие или девиантный тип реагирования на чувства окружающих, нарушение модуляции поведения в соответствии с социальным контекстом или нестойкая интеграция социального, эмоционального и коммуникативного поведения;
- неспособность к спонтанному переживанию радости, интересов или деятельности с окружающими.

2. Качественные изменения коммуникации:

- задержка или полная остановка в развитии разговорной речи, что не сопровождается компенсаторными мимикой, жестами как альтернативной формой общения;
- относительная или полная невозможность вступить в общение или поддержать речевой контакт на соответствующем уровне с другими лицами;
- стереотипии в речи или неадекватное использование слов и фраз, контуров слов;
- отсутствие символических игр в раннем возрасте, игр социального содержания.

3. Ограниченные и повторяющиеся стереотипные шаблоны в поведении, интересах, деятельности:

- обращенность к одному или нескольким стереотипным интересам, аномальным по содержанию, фиксация на неспецифических, нефункциональных поведенческих формах или ритуальных действиях, стереотипные движения в верхних конечностях или сложные движения всем телом;
- преимущественная занятость отдельными объектами или нефункциональными элементами игрового материала.

4. Неспецифические проблемы - страхи, фобии, возбуждение, нарушения сна и привычек приема пищи, приступы ярости, агрессия, самоповреждения.

5. Манифестация симптомов до трехлетнего возраста.

### 3.1 Типология расстройств РАС.

#### **Детский аутизм (F84.0).**

К детскому аутизму в МКБ-10 относятся классический детский аутизм Каннера или синдром Каннера (СК) и инфантильный психоз (ИП).

Эволютивно-процессуальный синдром Каннера - врожденная тяжелая форма аутизма, которая проявляется асинхронным дезинтегративным аутистическим дизонтогенезом с неполным и неравномерным созреванием высших психических функций, неспособностью к формированию общения и характеризуется наличием триады основных областей нарушений: недостатком социального взаимодействия (отрешенностью, отторжением, скудностью зрительного контакта, отсутствием адекватных реакций на эмоции других людей), недостатком взаимной коммуникации, а также наличием стереотипных регрессивных форм поведения. Рецептивная и экспрессивная речь развивается с задержкой: отсутствует жестикуляция; гуление и лепет бедные. В экспрессивной речи первые слова (в форме эхоталий, повторов последних и первых слогов слов) появляются на 2-4-м году жизни, сохраняются в последующие годы. Больные произносят их напевно, то четко, то смазано. Словарный запас пополняется медленно, после 3-5 лет отмечаются короткие фразы-штампы, преобладает эгоцентрическая речь. Больные СК неспособны к диалогу, пересказу, не используют личные местоимения. Коммуникативная сторона речи практически отсутствует.

Недостаток взаимной коммуникации проявляется при отсутствии игры-имитации, творческой игры со сверстниками. Крупная моторика угловатая, с двигательными стереотипиями, атетозоподобными движениями, ходьбой с опорой на пальцы ног, мышечной дистонией. Эмоциональная сфера не развивается или развивается с большой задержкой, отсутствует реакция оживления на попытки родителей взять их на руки (при выраженном симбиозе с матерью), не формируется различение своих и чужих. Комплекс оживления возникает спонтанно, в рамках аутистических интересов, и проявляется общим двигательным возбуждением. Нарушена инстинктивная деятельность в форме пищевого поведения, инверсии цикла «сон-бодрствование». Психическая деятельность обеднена, стереотипна, с симптомами тождества и отсутствием подражания. У пациентов не формируется абстрактное мышление. У больных СК при выраженном отставании в развитии высших психических функций отмечаются диссоциация, дезинтеграция внутри отдельных сфер психической деятельности.

Аутизм в тяжелой форме сохраняется на протяжении жизни, останавливает психическое развитие ребенка. Понятия «знание» и «навык» теряют свой смысл, поскольку они не могут ими воспользоваться. Больные проводят время в одиночестве, не подключаются к домашним занятиям, остаются безразличными к оценкам взрослых, не стараются понравиться, заслужить похвалу, не испытывают потребности в общении со сверстниками. Дефицитарные проявления у пациентов отмечаются с периода младенчества, к пубертатному возрасту интеллект в 75% случаев снижен (IQ <70).

#### **Детский аутизм. Инфантильный психоз (ИП) (F84.02).**

При инфантильном психозе манифестные приступы с ведущей кататонической симптоматикой возникают в первые 3 года жизни ребенка на фоне диссоциированного дизонтогенеза или нормального развития. Кататонические расстройства (неспецифические - по МКБ-10), коморбидные с РАС занимают ведущее место в приступе, носят у большей части больных генерализованный гиперкинетический характер (бег по кругу, вдоль стены, из угла в угол, подпрыгивания, раскачивания, карабканье наверх, атетоз, потряхивания кистями, ходьба с опорой на пальцы ног, изменчивый мышечный тонус). Возможен шаг с опорой не на всю стопу, а лишь на ее внутренний или наружный край, на носки с поджиманием III-V пальцев. Больные припадают то на одну, то на другую ногу, прихрамывают. Имеет место эхопраксия. Пациенты совершают разнообразные стереотипные движения: перебирают пальцами рук, потряхивают кистями, разводят пальцы веером, вращают кистями перед глазами. Моторное возбуждение сопровождается в разной степени выраженности негативизмом. Лицо искажают гримасы:

больные раздувают щеки, кривят рот. Речь - смазанная, с персеверациями, эхолалиями. Периодами она становится бессвязной, представляет собой набор слов, слогов, обрывков из воспоминаний, прочитанных книг, сказанных кем-то фраз. Попытки понять речь больных, вступить с пациентами в сопряженную речь или диалог, прервать их не приносят успеха. Больные внезапно замолкают на половине слова, растягивают слова, говорят то тихим голосом, то неожиданно пронзительно или утробно кричат. Моторное возбуждение сопровождается негативизмом. Дети не нуждаются в общении с окружающими, родными и близкими, часто сохраняют собственную территорию, при вмешательстве проявляются тревога, агрессия, плач, отторжение коммуникации.

Сочетание кататонических нарушений с аутизмом при ИП приостанавливает физиологическое (онтогенетическое) развитие ребенка на протяжении приступа, способствует формированию «нажитой» задержки психического развития. На выходе из приступов больным свойственны стереотипные формы влечений (удерживание стула, мочеиспускания, особенности пищевого поведения с фиксацией на определенных видах пищи). Продолжительность манифестных приступов - 2-3 года.

В ремиссии дети не могут усидеть на месте во время занятий, бегают, прыгают, крутятся на стуле, залезают под стол. Обращают на себя внимание моторная неуклюжесть, нарушение соразмерности движений, расстройства ритма и темпа в сложных движениях, организации движений в пространстве. Избыточная однообразная двигательная активность у пациентов сочетается с нарушением внимания: легкой отвлекаемостью или чрезмерной сосредоточенностью, застреваемостью.

Сформировавшаяся в период манифестного приступа диссоциированная задержка психического развития на фоне абилитации в ремиссии в большинстве наблюдений смягчается. IQ у всех больных более 70. У пациентов развивается эмоциональная сфера, сохраняется негрубый когнитивный дизонтогенез. Больным доступно считывание социальных знаков, понимание скрытых смыслов, стремление быть принятыми сверстниками, иметь друзей. Они заканчивают общеобразовательную среднюю школу, поступают в вузы, колледжи, в дальнейшем успешно работают, все лучше и легче адаптируются в коллективе.

### **Атипичный аутизм (F81.1).**

В МКБ-10 (1994) впервые сформулировано понятие атипичного аутизма (АА), которому в последние 10-15 лет придается большое значение. К атипичному аутизму в детском возрасте относится большинство наиболее тяжелых форм аутизма при разных нозологиях:

### **Атипичный детский психоз эндогенный (F84.11).**

Регрессивно-кататонические приступы возникают на фоне аутистического дизонтогенеза на 2-5-м году жизни. Начинаются с углубления аутистической отрешенности. Ведущим является регресс высших психических функций: речи, моторики (с частичной утратой ходьбы), навыков опрятности, игры, пищевого поведения (вплоть до поедания несъедобного).

Кататонические нарушения возникают вслед за негативными (аутистическими и регрессивными). Ведущее место в их структуре занимает двигательное гиперкинетическое возбуждение. Больные бегают по кругу, по диагонали, карабкаются вверх с ловкостью обезьяны, перемещаются с опорой на пальцы ног, внутреннюю или наружную сторону стопы. У меньшей части больных преобладает гипокинетический вид кататонии. Больные кратковременно застывают на месте, как куклы, становятся на голову, принимают позу паука, ежа, выгибаются дугой. Во время кормления пациенты проглатывают пищу, не жуя, или подолгу держат ее во рту, закладывают за щеку. Мимические реакции обеднены, выделяются стигмы дизгенеза, выступают нелокализованные малые неврологические знаки. В самом приступе и особенно в ремиссии отмечаются подкорковые стереотипии, вытесняющие целенаправленные движения. В кистях рук отмечаются однообразные движения древнего, архаического руброспинального и стриопалидарного уровня: моющего, складывающего, потирающего типа, битье по подбородку, взмахи руками, как крыльями

Ремиссии при эндогенном атипичном детском психозе низкого качества, с сохранением тяжелого аутизма, когнитивного дефицита. Кататонические двигательные стереотипии проходят сквозным симптомом на протяжении болезни в форме подкорковых протопатических двигательных стереотипий. Статистически достоверно улучшается крупная моторика (навык ходьбы). Собственная речь не формируется, у 1/3 больных развивается эхоречь. Мышление остается конкретным, абстрактные формы познания недоступны, эмоциональная сфера не развивается. Бред и галлюцинации у больных не прослеживаются. В 80% случаев больные АДП обучаются по коррекционным программам для детей со сниженным интеллектом, остальные адаптированы к пребыванию в семье или помещены в интернаты социальной защиты. Течение болезни - прогрессирующее.

**Психотические синдромальные формы атипичного аутизма со снижением интеллекта (F84.11, F70)** имеют фенотипически универсальную клиническую картину и в кататонорегрессивных приступах не отличаются от атипичного детского психоза эндогенного (проходят сходные этапы в развитии: аутистический – регрессивный - кататонический). Различаются они фенотипически набором двигательных стереотипий: подкорковых кататонических - у больных с синдромом Дауна, архаических кататонических ствольных - у больных АДП при синдроме Ретта и Мартина-Белл. Объединяет их нарастание астении с этапа «регресса», сохранение характерных стереотипий в течение жизни.

**Синдромальные непсихотические формы атипичного аутизма, коморбидные с умственной отсталостью или «умственная отсталость с чертами аутизма»** прослеживается при выделенных генетических синдромах (Мартина-Белл, Дауна, Вильямса, Ангельмана, Сотоса и др.) и болезнях обменного происхождения (фенилкетонии, туберозном склерозе и др.), при которых аутизм коморбиден с умственной отсталостью (**F84.11, F70**).

#### **Синдром Ретта (F84.2).**

Классический синдром Ретта начинается у девочек на 1-2-м году жизни с пиком манифестации в 16-18 месяцев и проходит в своем развитии ряд стадий.

В I (аутистической) стадии продолжительностью 3-10 месяцев появляется отрешенность от окружающего, нарушается познавательная активность, останавливается психическое развитие, замедляется рост головы.

В II стадии (быстрого регресса), от нескольких недель до нескольких месяцев, на фоне усиления аутистической отрешенности, общего беспокойства утрачиваются приобретенные навыки произнесения слов, артикулем (при отсутствии параличей языка, губ, гортани, мягкого нёба, глотки). Происходит редукция целенаправленных движений, отмечается смена ведущей руки, пропадает способность захватывать и удерживать предметы. Кожа кистей рук, стоп становится синюшной. Возникают фокальные и ознобopodobные приступы. Наблюдается тотальный распад приобретенных корковых моторных актов. Затем в кистях рук возникают движения древнего, архаического уровня - моющего, потирающего типа, битье по подбородку, заведение рук назад. Нормальный ритм дыхания сменяется тахипноэ, апноэ с испусканием гортанного крика. Отмечается мышечная дистония. Затем подключаются мозжечковые нарушения в форме атаксии походки и крупноразмахистого тремора.

На III стадии (псевдостационарной) (до 10 лет и более) ведущей является деменция, гиперкинезы смягчаются, возникают поперхивания. Аутистическая отрешенность ослабевает, частично восстанавливаются коммуникация, понимание речи, произношение отдельных слов. Однако любая деятельность носит кратковременный характер, легко истощается и утрачивается. Неврологические нарушения прогрессируют: атрофируются прямые мышцы спины, формируются кифоз, сколиоз. В 1/3 случаев отмечаются эпилептические приступы: генерализованные и абсансы.

Стадия IV (тотальной деменции) характеризуется преимущественно неврологическими расстройствами (спинальной атрофией, спастической ригидностью), полной утратой ходьбы.

Течение заболевания неблагоприятное, в 100% случаев, нарастает когнитивный дефект. Смерть наступает в разные сроки (чаще через 12-25 лет после начала заболевания).

Клиническая картина атипичного синдрома Ретта: синдром Ретта с сохранением аутизма на протяжении течения болезни отнесен С. Gillberg (1995) к атипичному варианту СР. К атипичным вариантам СР в мире причислены: мозаичная форма СР с хорошей общей моторикой; СР с сохраненной речью в форме эхолалий и повторов; СР у мальчиков; психотический СР. У больных атипичным СР не прослеживается грубого распада крупной, IV стадия болезни (с утратой ходьбы) не наступает. В речевой сфере сохраняются эхолалические повторы слов, коротких фраз. Тяжелый аутизм не преодолевается в течение заболевания.

### **Дезинтегративное расстройство детского возраста - синдром Геллера (F84.3).**

Деменция Геллера представляет утрату или прогрессирующее ухудшение речи, интеллектуальных, социальных и коммуникативных способностей у детей. Проявляется в возрасте 2-4 лет на фоне нормального онтогенеза. Для заболевания характерны повышенная раздражительность, уход в себя. Речь больных становится непонятной, отмечаются нарушения памяти и восприятия, тревожное настроение или агрессивность. Дети с деменцией Геллера не ориентируются в социальных ситуациях, часто утрачивают приобретенные ранее навыки опрятности; у них наблюдаются стереотипные движения. В результате регресса в поведении и нарушения коммуникативной функции возникает предположение о детском аутизме. Постепенно развивается полная клиническая картина деменции. Следует отметить, что, несмотря на выраженную деменцию, черты лица у пациентов не становятся грубыми. Динамика заболевания может отличаться выраженной волнообразностью, хотя в целом расстройство носит прогрессивный характер. В МКБ-10 данная патология отнесена к «общим расстройствам психологического развития».

**Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями (F84.4)** встречаются также крайне редко (менее 1: 10 000 детского населения), относится к орфанным заболеваниям.

### **Синдром Аспергера (84.5).**

Эволютивно-конституциональный синдром Аспергера (СА) является врожденным заболеванием, но проявляется у больных обычно в ситуациях интеграции в социум (посещение детского сада, школы). Пациенты имеют отклонения в двусторонних социальных коммуникациях, в невербальном поведении (жесты, мимика, манеры, зрительный контакт), неспособны к эмоциональному сопереживанию. У них наблюдается раннее речевое развитие, богатый речевой запас, хорошее логическое и абстрактное мышление. Больным СА свойственны оригинальные идеи. Коммуникативная сторона речи страдает, они говорят, когда хотят, не слушают собеседника, нередко ведут беседу с самим собой, для них типичны своеобразные отклонения интонационного оформления речи, необычные речевые обороты.

Больные СА стремятся, но не умеют устанавливать контакты со сверстниками и людьми более старшего возраста, не соблюдают дистанции, не понимают юмора, реагируют агрессией на насмешки, неспособны к эмоциональному сопереживанию. Выраженные нарушения внимания, моторная неуклюжесть, дисгармония в развитии, плохая ориентировка в людях, в социуме, бесцеремонность в реализации своих желаний приводят к тому, что они легко становятся объектом насмешек, вынуждены менять школу, несмотря на хороший интеллект. Мономанический стереотипный интерес к специфическим областям знаний, односторонние, узкоспецифические интересы при направленном обучении могут лечь в основу будущей специальности. Течение болезни, исход: к 16-17 годам аутизм смягчается, в 60% случаев сохраняются сензитивность, социальная неуклюжесть, но больные успешны в выбранной по интересам специальности; к 30-40 годам создают семью. У 40% больных СА возможно утяжеление состояния в кризовые периоды развития с присоединением аффективных фаз, обсессивных расстройств, маскированных психопатоподобными проявлениями, которые купируются при своевременной и эффективной фармакотерапии, реабилитации без дальнейшего углубления личностного своеобразия.

#### IV. Диагностика РАС

Диагностический алгоритм ведения больного РАС включает четыре последовательных этапа: скрининг, диагностику и дифференциальную диагностику аутизма, диагностику психического развития и абилитацию (фармакотерапию и реабилитацию).

**Первый этап (скрининг)** - быстрый сбор информации о социально-коммуникативном развитии ребенка для выделения группы специфического риска из общей популяции детей, оценки их потребности в дальнейшей углубленной диагностике и оказании необходимой коррекционной помощи (без точной их квалификации) с опорой на основные индикаторы аутистических расстройств в детстве. В мире разработан и широко используется стандартизованный скрининговый инструментарий: Экспресс-оценка аутистических проявлений - ADOS (Давид Гродберг, 2011).

Поскольку скрининг не используется для выставления диагноза, его могут осуществлять врачи-педиатры, врачи общей практики, педагоги, психологи, фельдшеры, медицинские сестры, сами родители. Американская ассоциация педиатров рекомендует проводить скрининг в возрасте 9, 18, 24 (30) месяцев – в критические периоды онтогенеза. Если до 12 месяцев ребенок не гулит и не лепечет и у него отсутствует указательный жест, если до 16 месяцев он не начал произносить отдельные слова, если в возрасте 2 лет он не произносит коротких фраз или если он очевидно теряет ранее приобретенные речевые и социальные навыки, независимо от возраста детям рекомендуется пройти диагностику у детского врача-психиатра на предмет выявления РАС.

**Второй этап** (диагностика и дифференциальная диагностика аутизма) проводится врачом-психиатром и включает психиатрическое обследование.

Анамнез собирается путем расспроса законного представителя ребенка, самого ребенка (если позволяет уровень психического развития пациента), изучения медицинской документации, характеристик из дошкольных учреждений, коррекционных центров, школ, выявляются клинические факты, определяющие психическое состояние пациента.

Целью сбора анамнеза является получение данных о:

- наследственной отягощенности психическими заболеваниями;
- акушерско-гинекологическом анамнезе матери;
- преморбидных особенностях личности пациента;
- особенностях протекания возрастных кризов;
- раннем психомоторном развитии пациента;
- особенностях формирования школьных навыков, личности пациента, семейном и социальном статусе, взаимоотношениях с одноклассниками, педагогами, родителями и другими членами семьи;
- особенности психического состояния и поведение пациента в различные периоды развития, навыках самообслуживания, уровне социальной адаптации;
- возрасте, в котором впервые возникли первые признаки заболевания;
- особенностях динамики заболевания.

Клиническое (психопатологическое) исследование. Изучение психического статуса пациента происходит в процессе расспроса и сбора анамнеза, в результате наблюдения за испытуемым во время пребывания его на приеме у врача, при стационарном обследовании и лечении - в отделении, дневном полустационаре.

Во время беседы с испытуемым выявляют:

- сформированность пространственно-временных представлений – степень ориентировки в окружающей обстановке, во времени;
- уровень речевого развития;
- особенности развития крупной и тонкой моторики;
- сформированность мыслительных операций (анализ, синтез, установление причинно-следственных связей);

•уровень знаний об окружающем мире, степень ориентации в вопросах общежития, окружающего пациента социума;

•индивидуальное социальное поведение, коммуникацию;

•особенности мотивационно-потребностной сферы;

•особенности памяти, внимания, работоспособности;

•особенности эмоциональных проявлений;

•психические расстройства, имеющиеся на момент исследования (особенно стереотипии в речи, моторике, поведении);

•когнитивные нарушения на момент обследования;

•глубину аутизма;

•выраженность задержки психического развития, инфантилизма, интеллектуального дефекта;

•сопутствующие психические и психоневрологические расстройства, имеющиеся на момент обследования.

Физикальное обследование включает:

•выявление стигм внутриутробного дизэмбриогенеза;

•выявление следов различных повреждений (рубцов, шрамов, следов прикусов языка);

•исследование соматического состояния по органам и системам.

При неврологическом обследовании определяют:

•расстройства функций черепно-мозговых нервов;

•рефлексы и их изменения, произвольные движения;

•экстрапирамидные нарушения;

•мозжечковую патологию и расстройства координации движений;

•чувствительность и ее нарушения;

•расстройства функций вегетативной нервной системы.

**Третий этап** (диагностика психического развития) проводится медицинскими психологами и направлен на выявление индивидуальных особенностей ребенка, характеристику его коммуникативных возможностей, познавательной деятельности, эмоционально-волевой сферы.

**Инструментальные исследования.** В числе параклинических методов при мультидисциплинарном подходе к изучению РАС широко используется:

**ЭЭГ.** С ее помощью можно обнаруживать связь определенных изменений в электрической активности мозга с клинической симптоматикой. Кроме того, ЭЭГ позволяет не только обнаруживать эпилептическую активность, но и оценивать уровень зрелости и функциональной активности мозга.

**Методы нейровизуализации.** КТ, МРТ проводятся по показаниям (при подозрении на объемное образование головного мозга, дегенеративное заболевание или демиелинизирующее заболевание ЦНС).

**Электрокардиография.** Проводят у пациентов с РАС для подтверждения безопасности проводимой фармакотерапии.

Инструментальные исследования, наряду с клиническими и патопсихологическими данными, вносят весомый вклад в решение вопросов диагностики, подбора индивидуальной терапии, мониторинга состояния пациентов.

К дополнительным методам исследования относятся **лабораторные:**

• клинический и биохимический анализы крови (в том числе показатели глюкозы, АЛТ, АСТ, щелочной фосфатазы; тимоловая проба) для контроля фармакотерапии - 2 раза в год;

• клинический анализ мочи.

**Четвертый этап** - абилитация (фармакотерапия и реабилитация)

Абилитационные усилия направлены на купирование позитивных симптомов болезни, уменьшение когнитивных нарушений, смягчение тяжести аутизма, социальное взаимодействие, на стимуляцию развития функциональных систем, создание предпосылок к возможности обучения.

## V. Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику у больных РАС следует проводить прежде всего внутри группы РАС, а затем дифференцировать от других нозологий, используя возможности современного клинико-биологического подхода.

Классический детский аутизм - синдром Каннера следует дифференцировать с синдромом Аспергера. Похожие по типу дизонтогенеза (носящего в обоих наблюдениях дезинтегративный, диссоциированный характер), они отличаются прежде всего по времени верификации начала заболевания, в сферах речевого и интеллектуального развития, а также в особенностях двигательной сферы.

До настоящего времени дифференциация психотических форм РАС – инфантильный психоз при детском аутизме (F84.02), атипичный детский психоз при атипичном аутизме (F84.11) - сохраняет свою актуальность. Сходные по дезинтегративному диссоциированному дизонтогенезу, наличию неспецифических кататонических нарушений в приступах, эти два вида психозов различаются не столько по времени манифестации болезни, сколько по присутствию либо отсутствию регресса в их структуре, продолжительности приступов, глубине аутизма и исходам.

РАС нуждаются в разграничении с другими заболеваниями. РАС следует дифференцировать прежде всего с рано начавшейся детской шизофренией, при которой также отмечается диссоциированное дезинтегративное психическое развитие, нарушения социализации, стереотипии. Типичная симптоматика РАС отличается от детской шизофрении, но пересекается с ней. Однако при ДШ, помимо кататонических расстройств, регресса в приступах, отмечаются и другие общие критерии шизофрении: бред, галлюцинации, элементы синдрома Кандинского-Клерамбо и др. В круге негативных нарушений при ДШ уже на доманифестном этапе присутствуют признаки дефицита активности, сглаженность или неадекватность эмоциональных реакций. В ремиссии углубляется «нажитый» аутизм, при котором пациент находится в гармонии с собственным миром болезненных переживаний и по своим аутистическим посылам не стремится к гармонизации с миром внешним (к социализации).

РАС следует дифференцировать с дефектами органов чувств (зрения и слуха) и умственной отсталостью. У последних на первом месте следует отметить равномерное тотальное недоразвитие. При УМО с аутистическими чертами у детей и подростков в меньшей степени нарушено или не нарушено совсем эмоциональное отношение к одушевленным или неодушевленным предметам окружающего мира. Двигательные нарушения в форме стереотипий имеют свои особенности и отличаются от двигательных стереотипий при детском аутизме.

РАС нужно различать с депривационным синдромом, расстройствами привязанности в результате тяжелой педагогической запущенности. У этих детей тоже может нарушаться способность к контакту, но чаще в форме депрессивной симптоматики. Иногда отсутствует дистанция в поведении, но нет типичной триады РАС.

Обсуждая наличие коморбидности РАС с органическими заболеваниями головного мозга (эпилепсией, энцефалопатией, травмами мозга и т.д.), следует остановиться на приобретающей в последние годы популярность среди специалистов-неврологов концепции о патогенезе аутизма вследствие бессудорожной эпилептической энцефалопатии. При этой форме эпилепсии отмечаются когнитивные, аутистические и другие расстройства психического развития. В ЭЭГ таких больных обнаруживается выраженная эпилептиформная активность (электрический эпилептиформный статус) преимущественно в период медленноволновой стадии сна, однако клинической картины приступов не наблюдается. Считается, что выявленная в этих случаях эпилептиформная активность связана с врождёнными нарушениями процессов созревания мозга. Утверждается, что именно после появления эпилептиформности в определённый период онтогенеза наступает значительный регресс в когнитивной и психической сферах, который называют аутистическим эпилептиформным регрессом.

## VI. Терапия, реабилитация

Целью терапии является сокращение активного периода течения болезни и создание условий для общего развития детей, подростков и взрослых, страдающих аутизмом. В этих случаях речь идет всегда о комплексном использовании разных методов медицинской (медикаментозной), педагогической и нейропсихологической коррекции.

Специализированная стационарная помощь оказывается при выраженности и остроте психопатологических расстройств, грубом нарушении поведения, опасности для себя или окружающих, при отсутствии навыков самообслуживания и опрятности в отделениях детской психиатрии, где созданы условия для совместного пребывания матери и ребенка, а также в дневном стационаре. Основным принципом лечения является биосоциальный комплексный подход, включающий медикаментозную, дефектологическую и психотерапевтическую помощь.

Амбулаторный этап помощи (при сохранении относительно упорядоченного поведения и отсутствии опасных тенденций для самого больного и окружающих) следует за стационарным, или является самостоятельным и включает диагностическую, медикаментозную и более расширенную педагогическую коррекцию. Она проводится командой специалистов с использованием адаптированных разноуровневых программ восстановительного типа.

Абилитационные усилия, начатые в первичном и стационарном звене здравоохранения, должны быть продолжены в санаториях психоневрологического профиля. Одним из основных направлений реорганизации психиатрической службы в России является перенос акцента оказания помощи из стационарных во внебольничные условия, в условия естественного социального окружения с возможно большим ее приближением к месту проживания пациента. Предпочтительными для больных с РАС являются амбулаторные формы помощи на основе мультидисциплинарного и межведомственного подхода.

**Психофармакотерапия.** В каждом случае перед назначением медикаментозной терапии требуется проведение детальной диагностики и тщательного выбора между желаемым эффектом и нежелательными побочными действиями. Выбор препарата должен проводиться с учетом психопатологической структуры расстройства, наличия или отсутствия сопутствующих психологических, неврологических и соматических нарушений.

Лечение проводится с учетом психопатологической структуры обострения болезни, которая определяет выбор психотропных средств. Выбор конкретного препарата осуществляют с учетом спектра психотропной активности антипсихотика и характера возникающих побочных эффектов, а также противопоказаний к применению и возможных лекарственных взаимодействий. Режим дозирования, средние и максимально допустимые суточные дозы и возможный путь введения конкретного нейролептика определяется характером и выраженностью имеющейся психопатологической симптоматики, соматическим состоянием и возрастом больного. Следует избегать полипрогмазии. Эффективность проводимой терапии оценивается на основании положительной динамики клинических проявлений.

В случае развития острого психоза с преобладанием неспецифических аутистических проявлений (фобии, тревога, психомоторное возбуждение, агрессивность следует прибегать к назначению нейролептиков с седативным компонентом действия (хлорпромазин, левомепромазин, хлорпротиксен, алимемазин, перициазин и др.), в том числе парентерально (убедительность доказательств В). Дезингибирующие антипсихотики (сульпирид) назначают с учетом растормаживающего, активирующего действия (убедительность доказательств В). Для улучшения когнитивных функций рекомендуется использовать как типичные (трифлюоперазин, перфеназин-убедительность доказательств В), так и атипичные нейролептики (рисперидон, клозапин, палиперидон) -убедительность доказательств В. Полиморфизм психопатологических расстройств, наличие симптоматики более глубоких регистров требует назначения нейролептиков с мощным общим антипсихотическим (инцизивным) действием (галоперидол, клозапин, рисперидон).

При наличии в структуре аутистического психоза выраженного депрессивного аффекта обоснованным является присоединение антидепрессантов в дозах, достаточных для

купирования патологически измененного аффекта; при этом следует учитывать возможность обострения других продуктивных расстройств при применении серотонинергических средств, поэтому предпочтительно применение антидепрессантов с седативным компонентом действия.

При наличии в структуре аутистических расстройств тревоги, эмоциональной напряженности, нарушений сна, обсессивно-компульсивных проявлений или выраженного возбуждения с симптомами интоксикации в стационаре применяют анксиолитики и гипнотики.

При наличии в клинической картине выраженных колебаний аффекта, стереотипий следует назначать нормотимические средства: карбамазепин, вальпроат натрия, обладающие также антипсихотическим эффектом.

При всех видах РАС в комплексной терапии широко используются ноотропы и вещества с ноотропным действием. Основное внимание уделяется нейропептидам (полипептиды коры головного мозга скота (кортексин, церебролизин, актовегин)) активирующим метаболические и регенеративные процессы в организме. Пептиды в течение 2-х часов, после введения, распадаются в организме человека, безопасны (уровень доказательности - В).

При выборе препарата следует руководствоваться списком зарегистрированных лекарственных средств, разрешенных к применению у детей, и рекомендациями компаний производителей в соответствии с законами РФ

#### **Немедикаментозная коррекция и социореабилитационная помощь.**

Психокоррекционная и социореабилитационная помощь является обязательной составляющей абилитации больных с РАС, так как направлена на формирование навыков социального взаимодействия и адаптации.

#### **Психолого-педагогическая коррекция больных с РАС**

Ее начинают с диагностики проявлений психического дизонтогенеза ребенка. На основе простейших тактильных, пантомимических и других видов контактов с ребенком в условиях свободного выбора и полевого поведения оценивают уровень его развития, запас знаний и поведенческих навыков, которые отстают приблизительно на два-три возрастных порядка. Работу начинают применительно к истинному возрастному уровню ребенка, а не его хронологическому возрасту

#### **Логопедическая коррекция больных с РАС**

Дизонтогенез речевого развития является одним из кардинальных проявлений РАС. При выделенных формах РАС речь может быть не развита или утрачена в разной степени. Учитывая особенности нарушения речи, диссоциацию в развитии речевой функции, задержку развития речи, конкретно – действительное мышление у аутистов, коррекционная работа должна быть направлена на как можно более раннее восстановление речи. Для восстановления речевой функции используют приспособленные к РАС методические приемы, которые позволяют учитывать, как негативизм больных, так и особенности их речевой патологии. Для предотвращения формирования тяжелых личностных и олигофреноподобных дефектов, необходимы ранние и адекватные коррекционные мероприятия по развитию речи.

#### **Нейропсихологическая коррекция**

Нейропсихологическая коррекция проводится по специально разработанным программам, включающим комплекс упражнений, состоящий из растяжек, дыхательных упражнений, глазодвигательных упражнений, упражнений для языка и мышц челюсти, перекрестных (реципрокных) телесных упражнений, упражнений для развития моторики рук, упражнений для релаксации и визуализации, функциональных упражнений, упражнений для развития коммуникативной и когнитивной сферы.

#### **Образование детей с РАС**

Получение детьми с РАС адекватного образования является одним из основных и неотъемлемых условий их успешной социализации. Она включает в себя, прежде всего, дошкольные учреждения, в которых может быть продолжена абилитация больных аутизмом: детские сады компенсирующего вида и учреждения, имеющие группы компенсирующего и комбинированного назначения для детей с нарушениями слуха, речи, моторики, с нарушением интеллекта. В существующей структуре школьного образования больных с аутистическими

расстройствами можно обучать в коррекционных образовательных учреждениях: для детей с тяжелыми нарушениями речи (V вид), для детей с задержкой психического развития (VII вид), для умственно отсталых детей (VIII вид), в школах индивидуального обучения на дому для детей-инвалидов по общеобразовательной программе. Кроме того, в России развивается процесс интеграции детей с РАС в образовательные учреждения общего типа (в одном классе с детьми, не имеющими нарушений развития). Возможно обучение пациентов с РАС по индивидуальному учебному плану или по индивидуальной коррекционной обучающей программе (инклюзивное обучение).

### **Работа с семьей и окружением ребенка**

Психотерапия направлена как на самого ребенка, так и на смягчение эмоционального напряжения и тревоги у членов семьи, преодоление необоснованного чувства вины у родителей за развитие болезни ребенка. Родители больных с РАС нуждаются в помощи, включающей психотерапевтическую поддержку, обучение навыкам выхода из кризисной ситуации, способам конструктивного взаимодействия всех членов семьи. Работа с семьей включает в себя психообразовательные программы (разъяснение родителям основных методов сути расстройств аутистического спектра и его лечения, особенностей построения взаимодействия с больным ребенком, разрешение поведенческих проблем, вовлечение родителей в учебно-воспитательный процесс). При тяжелых формах аутизма необходимо учиться принимать ребенка таким, каков он есть; действовать исходя из его интересов, частично адаптировать его к жизни в семье, организовывая его мир в атмосфере любви и доброжелательности. Формировать в обществе толерантное отношение к инвалидам.

### **Психосоциальная терапия**

Роль психосоциальной терапии, включающей формирование когнитивных, эмоциональных, мотивационно-волевых ресурсов личности, навыков общения с окружающими, возрастает по мере взросления ребенка и достигает своего максимума в подростковом возрасте, когда начинают формироваться проблемы, связанные с социальной дезадаптацией. Социальная реабилитация и терапия опираются на принципы специфичности (методы адекватны состоянию, уровню развития и возрасту), вариативности (программа терапии и реабилитации должна включать основные и резервные методы) и валидности (доказанная терапевтическая и экономическая эффективность). Для каждого вида воздействия имеется строгий набор показаний. Например, Х.Ремшмидт (2003) приводит алгоритм выбора условий для проведения терапии, отталкиваясь от амбулаторной терапии, как основного вида воздействия. В пользу стационарного лечения, кроме тяжести, остроты психического состояния, свидетельствует необходимость отделения ребенка от семьи. В пользу домашней терапии – удаленность от амбулатории и активное сотрудничество близких и т.д. В пользу стационарного лечения, кроме тяжести, остроты психического состояния, свидетельствует необходимость отделения ребенка от семьи. В пользу домашней терапии – удаленность от амбулатории и активное сотрудничество близких и т.д.

Существует по крайней мере несколько причин, обуславливающих негативную динамику в детской и подростковой психиатрии: недостаточное развитие медико-социальных учреждений реабилитационного типа; отсутствие у врачей в первичном звене здравоохранения знаний и навыков раннего выявления психических расстройств; игнорирование родителями болезненного характера имеющихся нарушений у детей из-за страха перед обращением в психиатрический диспансер в связи с боязнью связанных с этим социальных ограничений («проблема стигмы»); все возрастающий спрос населения на так называемые «психологические» услуги, являющиеся часто следствием рекламы деятельности недобросовестных специалистов, в силу собственной некомпетентности.

## VII. Вывод

Потребность в получении медицинской и социальной помощи у детей и взрослых, страдающих РАС, значительно выше, чем у остальной части населения. Диагностикой и лечением пациентов с РАС озадачены в основном родители страдающих РАС детей, а также детские специалисты во всем мире.

В России и других странах в этой области доминирует профилактическое направление в развитии медицинской помощи детям, направленное на раннее выявление (эпидемиологический скрининг) риска возникновения нарушений психического развития (в том числе РАС), психопрофилактическое динамическое прослеживание детей группы риска детскими специалистами (психиатр, невролог, медицинский (клинический) психолог); тщательное лечение инфекционных заболеваний; выявление особенностей внутрисемейного взаимодействия, нарушений в системе мать—дитя.

Дети с верифицированными психиатром диагнозами РАС получают по стандартам психиатрической помощи обоснованную с клиничко-биологических позиций персонализированную медикаментозную и немедикаментозную коррекцию, относящуюся к системе вторичной профилактики; вопросы третичной психопрофилактики включают решение проблем социализации детей. В России, как и в других странах, можно обеспечить положительную динамику и исходы РАС в старших возрастных группах благодаря своевременным психогигиеническим мероприятиям, направленным на сохранение и укрепление нервно-психического здоровья ребенка и раннюю диагностику психиатром на 2—3-м году жизни, индивидуальному подходу в вопросах социальной адаптации.

При разных формах РАС прогноз различен, но в целом своевременно установленный клинический диагноз, использование психофармакотерапии и проведение реабилитации эффективны и способствуют благоприятному исходу: у 70% больных РАС наблюдается стабильное посттерапевтическое улучшение, 10% больных полностью восстанавливаются. При этом почти 20% больных с тяжелыми формами атипичного аутизма и синдромом Каннера имеют неблагоприятный прогноз, когнитивный дефицит и, соответственно, нуждаются в большем объеме помощи.

Психофармакологическая и немедикаментозная коррекция проводится у больных РАС преимущественно в детском возрасте наряду с социальной адаптацией. Методы социальной адаптации являются ведущими в клиничко-социальном маршруте ведения взрослых больных с РАС. План немедикаментозной терапии и психосоциальной реабилитации должен не только учитывать трудности, с которыми сталкивается человек с РАС, но также опираться на его характер, индивидуальные особенности, семейные условия и другие жизненные ресурсы. Психофармакотерапия вводится эпизодически, не при всех типах РАС, она направлена на купирование тревожных, психосоматических расстройств и нарушений адаптации. У пациентов с РАС сохраняется ранее установленный диагноз (РАС) после достижения ими совершеннолетия (18 лет). Для исключения врачебных ошибок или нарушения прав лиц с РАС Минздравом РФ рекомендовано обязательное проведение врачебной комиссии по достижении данными лицами 17 лет с целью окончательного подтверждения диагноза.

Проблема аутизма в зрелом возрасте занимает в настоящее время особое место в области РАС, поскольку ею в мире занимаются не так давно. К сожалению, пока нет научно-практической литературы, посвященной исследованиям развития взрослых людей с аутизмом, поэтому специалистам в работе со взрослыми людьми с аутизмом приходится использовать только свои знания и опыт. В случае с аутизмом проблема осложняется тем, что из-за нарушения социального взаимодействия лишь немногие люди с РАС способны трудоустроиться и, более того, многие с ранних лет привыкают получать поддержку от различных социальных структур. Решение вопросов профессионального образования при аутизме должно строиться с опорой на сильные стороны личности и ее интересы.

Люди с РАС могут себя проявить в профессиях, в которых успех может определяться взаимодействием человека с техникой и неживой природой, со знаковой системой, с живой

природой и с художественным образом (в соответствии с проориентационной классификацией). Некоторые люди с РАС в дальнейшей жизни могут преуспеть за счет психологических механизмов противодействия своей неполноценности и проявить достаточное упорство и настойчивость в достижении цели, что в ряде случаев приводит к достижениям в выбранной области деятельности. Но эти теоретические положения должны быть реализованы в соответствующих практических разработках для специалистов, работающих в области РАС.

### **VIII. Список литературы:**

1. Симашкова Н.В., Ключник Т.П., Коваль-Зайцев А.А., Якупова Л.П. Клинико-биологические подходы к диагностике детского аутизма и детской шизофрении // Аутизм и нарушения развития. 2016 год.
2. Психиатрия. Национальное руководство под ред. Ю.А. Александровского, Н.Г. Незнанова, 2020 год.
3. Е.Б. МУКАЕТОВА-ЛАДИНСКА, Н.В. СИМАШКОВА, М.С. МУКАЕТОВА, М.В. ИВАНОВ, И.С. БОКША Расстройства аутистического спектра у детей и взрослых: подходы к проблеме в разных странах 2018 год.
4. Классификатор МКБ-10
5. Воронков Б.В., Рубина Л.П., Макаров И.В. Детский аутизм и смысловая наполненность термина «расстройства аутистического спектра». Психиатрия и психофармакотерапия им. П.Б. Ганнушкина. 2017 год.
6. Симашкова Н.В., Ключник Т.П. Расстройства аутистического спектра. В кн.: Клинико-биологические аспекты расстройств аутистического спектра, 2016 год.
7. Клинические рекомендации (протокол лечения): Расстройства аутистического спектра: диагностика, лечение, наблюдение под ред. Симашковой Н.В., Макушкин Е.В. 2015 год.
8. Ремшмидт Х. Аутизм. Клинические проявления, причины и лечение 2003 год.