

Диагностические, клиничко-психопатологические, патопсихологические аспекты обследования детей с расстройствами аутистического спектра

Симашкова Н.В., Коваль-Зайцев А.А., Иванов М.В., Никитина С.Г.
ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Российская Федерация

ОРИГИНАЛЬНАЯ
СТАТЬЯ

Резюме

Обоснование: в последнее время большое внимание уделяется проблеме расстройств аутистического спектра (РАС) в детском возрасте. Несмотря на обилие психометрических подходов к диагностике аутизма в детстве, остаются вопросы обоснованности применения их в повседневной практике. В последние годы в США начали появляться работы, ставящие под сомнение практику обязательного использования методик «золотого стандарта» для диагностики РАС. В России имеется многолетний опыт мультидисциплинарного сотрудничества медицинских психологов и клиницистов в детской психиатрической практике, позволяющий более точно определить глубину и выраженность аутистических проявлений, а также определить динамику развития ребенка, что поможет адресно оказывать эффективную помощь. **Цель:** разработать диагностические, клиничко-психопатологические, патопсихологические подходы к диагностике РАС в детском возрасте. **Пациенты и методы:** выборка состоит из 254 пациентов в возрасте 4–17 лет (средний возраст 7,3 года) с разными формами РАС по МКБ-10 (рубрика F84). Пациенты обследованы клиничко-психопатологическим, клиничко-динамическим, клиничко-катамнестическим, патопсихологическим методами. **Результаты:** исследование позволило с клинических и патопсихологических позиций описать профили шести основных форм РАС: синдрома Аспергера (F84.5); детского аутизма дизонтогенетического (F84.0); детского психоза (F84.02); синдрома Каннера (F84.01), атипичного аутизма синдромального (F84.11) и атипичного детского психоза (F84.12). **Заключение:** полученные результаты представлены в мультидисциплинарном аспекте, позволяющем наиболее точно диагностировать ту или иную форму РАС и разработать персонализированные маршруты ведения пациентов.

Ключевые слова: аутизм; атипичный аутизм; расстройства аутистического спектра; патопсихологическая диагностика; патопсихологический профиль.

Для цитирования: Симашкова Н.В., Коваль-Зайцев А.А., Иванов М.В., Никитина С.Г. Диагностические, клиничко-психопатологические, патопсихологические аспекты обследования детей с расстройствами аутистического спектра. *Психиатрия*. 2021;19(1):45–53. <https://doi.org/10.30629/2618-6667-2021-19-1-45-53>

Конфликт интересов отсутствует

Diagnostic, Clinical, Psychopathological, Psychological Aspects of the Examination of Children with Autism Spectrum Disorders

Simashkova N.V., Koval-Zaytsev A.A., Ivanov M.V., Nikitina S.G.
FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russian Federation

RESEARCH

Summary

Objective: recently, much attention has been paid to the problem of autism spectrum disorders (ASD) in childhood. Despite the abundance of psychometric approaches to the diagnosis of autism in childhood, questions remain about the validity of their use in everyday practice. In recent years, works began to appear in the United States calling into question the practice of mandatory use of the "gold standard" methods for diagnosing ASD. Russia has many years of experience in multidisciplinary cooperation of medical psychologists and clinicians in child psychiatric practice, which makes it possible to more accurately determine the depth and severity of autistic manifestations, as well as to determine the dynamics of a child's development, which will make it possible to provide targeted effective assistance. **Aim:** to develop diagnostic, clinical-psychopathological, psychological approaches to the diagnosis of autism spectrum disorders in childhood. **Patients and methods:** the sample consists of 254 patients aged 4–17 years (average age 7.3 years) with different forms of ASD according to ICD-10 (heading F84). The patients were examined by clinical-psychopathological, clinical-dynamic, clinical-follow-up, psychological methods. **Results:** the study made it possible to define the profiles of six main forms of ASD from a clinical and psychological standpoint: Asperger's syndrome (F84.5); childhood autism dysontogenetic (F84.0); childhood psychosis (F84.02); Kanner's syndrome (F84.01), syndromic atypical autism (F84.11), and atypical childhood psychosis (F84.12). **Conclusion:** the results obtained are presented in a multidisciplinary aspect, which allows the most accurately diagnose one form or another of autism spectrum disorders and to develop personalized routes of patient management.

Keywords: autism; atypical autism; autism spectrum disorders; psychological diagnostics; psychological profile.

For citation: Simashkova N.V., Koval-Zaytsev A.A., Ivanov M.V., Nikitina S.G. Diagnostic, Clinical, Psychopathological, Psychological Aspects of the Examination of Children with Autism Spectrum Disorders. *Psychiatry (Moscow) (Psikhiatriya)*. 2021;19(1):45–53. <https://doi.org/10.30629/2618-6667-2021-19-1-45-53>

There is no conflict of interests

ВВЕДЕНИЕ

Во всем мире, в том числе и в нашей стране, отмечается высокая распространенность психических расстройств и расстройств поведения среди детского населения [1, 2] отчасти из-за появления новых нозологических классификаций и изменившихся подходов к диагностике нарушений психического развития, в частности расстройств аутистического спектра (РАС) [3–5].

В России и в большинстве стран мира диагноз «аутизм» устанавливается врачом-психиатром при наличии определенных форм поведения у ребенка [6–8] в сопоставлении с критериями МКБ-10 рубрики F84 «Общие расстройства психологического развития» (ранее «Первазивные нарушения развития») [9], в США диагноз устанавливается по критериям DSM-5 [10]. С 2000-х гг. в США, а затем и в других странах наметилась тенденция при постановке диагноза «аутизм» использовать психометрические диагностические инструменты, которые получили название «золотого стандарта» (а именно: ADOS — Autism Diagnostic Observation Schedule и ADI-R — Autism Diagnostic Interview-Revised). Несмотря на то что диагностика аутизма по DSM-IV, а в настоящее время по DSM-5, не требует использования каких-либо инструментальных методов исследования, клиницисты испытывают огромное давление обязательного применения методик «золотого стандарта». Более того, психометрическая парадигма в США привела к тому, что тестами диагностики аутизма начали пользоваться специалисты немедицинского профиля — психологи, педагоги, социальные работники и даже родители, что осложняет проблему эпидемиологических оценок и назначения лечебно-реабилитационной помощи.

В последние годы в США начали появляться работы, ставящие под сомнение практику обязательного использования методик «золотого стандарта» для диагностики РАС, что, по мнению N.K. Kaufman и других специалистов, позволит более точно клинически дифференцировать РАС от множества других нарушений развития и уменьшить гипердиагностику аутизма [11, 12]. К клинической оценке психиатра дополнительно рекомендуется применение различных диагностических методик, в том числе высоко оцениваются традиционные психологические и нейропсихологические диагностические методики (исследование памяти, внимания, мышления и др.) за их информативность и методологическое совпадение с клинической оценкой психиатра [11].

В России имеется положительный опыт сотрудничества патопсихологов и клиницистов в детской психиатрической клинике и амбулатории. В последнее время

при патопсихологическом исследовании проблемы аутизма специалистами используются как классические, так и разрабатываются современные диагностические инструменты, позволяющие сопоставить когнитивное и эмоциональное развитие детей-аутистов для решения дифференциально-диагностических вопросов [13–21]. Клинические и психологические наблюдения должны способствовать более точному определению глубины и выраженности аутистических проявлений, а также оценке динамики развития ребенка, что поможет адресно оказывать эффективную помощь.

Цель настоящего исследования — разработать диагностические, клиничко-психопатологические, патопсихологические подходы для диагностики расстройств аутистического спектра в детском возрасте.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Работа выполнена в отделе детской психиатрии (руководитель проф. Н.В. Симашкова) ФГБНУ НЦПЗ («Научный центр психического здоровья») (директор проф. Т.П. Ключник).

Выборка исследования: 254 пациента в возрасте 4–17 лет (средний возраст 7,3 года), которые представляли шесть основных форм РАС (табл. 1).

Критерии включения — пациенты с основными формами аутизма:

- 1) синдром Аспергера (СА);
- 2) детский аутизм дизонтогенетический (ДАД);
- 3) детский психоз (ДП);
- 4) синдром Каннера (СК);
- 5) атипичный аутизм синдромальный (ААС);
- 6) атипичный детский психоз (АДП).

Критерии невключения:

- 1) другие формы аутизма;
- 2) детская шизофрения;
- 3) аффективные расстройства.

Сроки катamnестического наблюдения составили от 3 до 15 лет. Исследование проведено с соблюдением положений Хельсинкской декларации 1975 г. по вопросам медицинской этики и ее пересмотренного варианта 2000 г. и одобрено Локальным этическим комитетом НЦПЗ. Родители пациентов подписывали информированное согласие на участие детей в исследовании.

Методы исследования: клиничко-психопатологический, клиничко-динамический, клиничко-катamnестический, патопсихологический. Патопсихологическое обследование пациентов проводилось при помощи качественной оценки следующих сфер психического развития: моторики, речи, восприятия, внимания, памяти, мышления, эмоционально-волевой сферы и социальной перцепции. Используемая батарея классических и оригинальных патопсихологических методик

Таблица 1. Распределение пациентов по диагнозам и возрасту
Table 1. The distribution of patients by diagnosis and age

Диагноз/Diagnosis	Шифр по МКБ-10/ICD-10 code	Средний возраст/Average age	Количество пациентов/Number of patients
Синдром Аспергера/Asperger's syndrome	F84.5	5,5 ± 1,8	20
Детский аутизм дизонтогенетический/Childhood autism dysontogenetic	F84.0	6 ± 2	12
Детский психоз/Childhood psychosis	F84.02	4 ± 1,5	156
Синдром Каннера/Kanner's syndrome	F84.01	6,5 ± 1,2	8
Атипичный аутизм (синдромальный), ломкая X-хромосома, больные с синдромом Мартина–Белл/Atypical autism syndromic, patients with Martin–Bell syndrome	F84.11 (Q99.2)	6,0 ± 2,6	10
Атипичный детский психоз/Atypical childhood psychosis	F84.12	7,0 ± 2,6	48

(«Фигуры Липера», «Идентификация формы», «Конструирование объектов», «Малая предметная классификация» и др.) разработана в отделах медицинской психологии и детской психиатрии НЦПЗ [13, 15, 16].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Клинико-динамическое и катамнестическое наблюдение за пациентами с РАС позволило выделить основные формы РАС — синдром Аспергера (СА), детский аутизм, атипичный аутизм. Диагностика основана на критериях МКБ-10, клинической оценке врача-психиатра, клинико-возрастной динамике, выделении и описании патопсихологического профиля пациентов и направлена на разработку терапевтических персонализированных маршрутов ведения пациентов.

I. Синдром Аспергера

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Сочетание признаков:

- 1) расстройства, сходные с аутизмом («мягкий» вариант аутизма);
- 2) двигательные дисфункции (специфические расстройства развития моторной функции);
- 3) сохранность интеллекта и речи.

В. Встречается чаще у мальчиков (в соотношении 8:1).

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

Эволютивно-конституциональный СА является врожденным расстройством, но обнаруживается у пациентов обычно в ситуациях интеграции в социум (посещение детского сада, школы).

Пациенты с отклонениями в социальных коммуникациях в невербальном поведении (жесты, мимика, манеры, зрительный контакт) испытывают трудности сопереживания эмоций. У них наблюдается раннее речевое развитие, богатый речевой запас, хорошее логическое мышление при работе с формальным материалом. Коммуникативная сторона речи страдает (говорят без учета ситуации, не слушают собеседника, ведут беседу с самими собой, в речи содержатся необычные обороты). Они не умеют устанавливать взаимодействия со сверстниками, не соблюдают социальную дистанцию, не понимают юмора, реагируют агрессивно на насмешки.

Клинико-возрастная динамика

В 40% случаев диагноз СА сохраняется по достижении совершеннолетия. Аутизм смягчается, но сохраняется «социальная неуклюжесть», сенситивность. Пациенты успешны в выбранной по интересам специальности.

В 60% случаев к 16 годам диагностируется «шизоидное расстройство личности» (F60.1). Данные пациенты имеют лучшую социальную адаптацию, чем пациенты с СА.

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования с преимущественной опорой на качественный клинико-психологический анализ выявляет у пациентов с СА искаженный вид когнитивного дизонтогенеза (табл. 2). Асинхронное психическое развитие касается в ряде случаев опережения в формировании отдельных сфер психики. Наблюдается дезинтеграция вербальной и невербальной сфер при достаточно высоком уровне их развития, часто опережающее развитие по предметно-содержательному и операционному компонентам зрительного восприятия, своеобразие развития всех компонентов мышления, мелкой и крупной моторики, зрительно-двигательной координации, отставание от возрастной нормы в развитии эмпатии и социальной перцепции. Пациентам с СА доступно выполнение большинства базовых патопсихологических методик с опорой на качественный анализ результатов их выполнения.

II. Детский аутизм дизонтогенетический

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Качественные нарушения социального взаимодействия, выступающие в форме неадекватной оценки социоэмоциональных сигналов.

В. Стереотипное поведение, интересы и активность.

С. Аномалии развития должны отмечаться в первые три года жизни.

Д. Отсутствие предшествующего нормального онтогенеза.

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

Клиническая картина в этих случаях исчерпывается признаками диссоциированного дизонтогенеза,

асинхронными сенсомоторными нарушениями, нарушениями эмоционального и социального взаимодействия в системе «мать–дитя». Расстройство негрубое, наиболее ярко проявляется в дошкольном периоде, при своевременной диагностике имеет тенденцию к сглаживанию симптоматики, у пациентов развивается эмоциональная сфера. При запоздалой диагностике могут присоединяться двигательные нарушения (гиперактивность, «малые кататонические знаки»), которые способствуют задержке речевого развития. В младшем школьном возрасте становятся явными трудности социального взаимодействия при сохранении интереса к общению.

Клинико-возрастная динамика

При своевременной диагностике, назначении персонализированной психофармакотерапии и раннем психолого-педагогическом вмешательстве у пациентов с ДАД отмечается положительная динамика траектории психического развития, нормализуется социальная адаптация в школьных и трудовых коллективах, развиваются творческие способности, которые и определяют профессиональное становление индивида. В случаях с несвоевременной диагностикой и пропущенным активным ранним вмешательством в критические (сенситивные) периоды психического развития у пациентов с ДАД когнитивный дизонтогенез может переходить в когнитивный дефицит и аномалии характера.

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования с преимущественной опорой на качественный клинико-психологический анализ обнаруживает у пациентов с ДАД искаженный вид когнитивного дизонтогенеза. Выявляется асинхронное развитие, негрубая дезинтеграция вербальной и невербальной сфер при достаточно высоком уровне их развития, предметно-содержательный компонент зрительного восприятия развит по возрасту, тогда как операциональный компонент зрительного восприятия немного отстает от возрастной нормы. Имеет место своеобразие развития всех компонентов мышления. Мелкая и крупная моторики развиты удовлетворительно, наблюдаются асинхрония в развитии зрительно-двигательной координации, отставание от возрастной нормы в развитии эмпатии и социальной перцепции, достаточное развитие мотивационной сферы.

III. Детский психоз

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Аномалии и задержки в развитии, проявляющиеся у ребенка в возрасте до трех лет.

В. Специфические диагностические черты в трех сферах: социальном взаимодействии, функциях общения и поведения.

С. Ограниченное, стереотипное монотонное поведение и интересы.

Д. Неспецифические проблемы, такие как фобии, возбуждение, расстройства сна и приема пищи, вспышки раздражения и направленная на себя агрессия.

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

При детском психозе в клинической картине наряду с симптомами аутизма у больных присутствуют двигательные нарушения. Болезнь манифестирует в первые три года жизни ребенка с пиком заболевания в возрасте от 1,5 до 2 лет, что проявляется выраженной «отрешенностью» от окружающего мира, гиперкинетическими кататоническими симптомами (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). Моторное возбуждение сопровождается негативизмом. Дети не замечают окружающих, часто «сохраняют собственную территорию», в случаях «нарушения границ» возникает тревога, агрессия, плач, отторжение коммуникации. Речевое развитие в активном периоде болезни останавливается. На выходе из состояния присоединяются поведенческие нарушения: искажение пищевого инстинкта, особая чувствительность к новым видам пищи, стереотипные влечения (удерживание стула, задержка мочи), патологические привычные действия (сосание пальцев, онихофагия, трихотилломания, яктация). Кататонические нарушения, тяжелый аутизм приостанавливают онтогенетическое развитие пациента в остром периоде течения болезни на протяжении 2–3 лет, способствуя формированию «нажитой» задержки психоречевого развития.

В ремиссии у детей сохраняется избыточная двигательная активность, сочетающаяся с кратковременным привлечением внимания. При первичном обращении к врачу на данном этапе болезни часто диагностируют «Гиперкинетическое расстройство» (F90, МКБ-10). В ходе проведенной абилитации/реабилитации к 7–9 годам проявления СДВГ купируются.

Клинико-возрастная динамика

Нажитая неравномерная задержка развития в большинстве наблюдений смягчается и преодолевается на фоне своевременно назначенной психофармакотерапии и немедикаментозной коррекции. Развивается эмоциональная сфера. IQ у всех больных > 70, сохраняется легкий когнитивный дизонтогенез. Возрастной фактор, равно как и факторы развития (положительные тенденции онтогенеза) и терапия, способствуют благоприятному исходу («практическое выздоровление» — в 10%; «высокофункциональный аутизм» — в 50%, регрессирующее течение болезни — в 40%).

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования обнаруживает искаженный либо дефицитарный вид когнитивного дизонтогенеза. В данном случае наличие того или иного вида когнитивного дизонтогенеза в большей степени связано с длительностью заболевания, возрастом выявления заболевания и коэффициентом интеллекта в целом. У больных с ДП отмечается выраженная диссоциация когнитивного развития, в ряде случаев развитие отдельных сфер может приближаться к нормативному наряду с отставанием

других сфер. Отмечаются особенности когнитивных функций пациентов с ДП, проявляющиеся в выраженной дезинтеграции вербальной и невербальной сфер. У большинства обследованных больных имеет место нормативное развитие по предметно-содержательному и операционному компонентам зрительного восприятия и наряду с этим отставание по уровню развития всех компонентов мышления, мелкой и крупной моторики, зрительно-двигательной координации. Наблюдается выраженное отставание от возрастной нормы в развитии эмпатии и социальной перцепции. Непонимание большинства «тонкостей» социальных ситуаций, дефицитное развитие «социального интеллекта».

IV. Синдром Каннера

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Аномалии и задержки в развитии, проявляющиеся у ребенка в возрасте до трех лет.

В. Специфические диагностические черты во всех трех сферах: эквивалентных социальных взаимодействиях, функциях общения и поведения.

С. Ограниченное, стереотипное монотонное поведение и интересы.

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

Синдром Каннера (СК) характеризуется наличием «классической триады» симптомов аутизма: нарушений социального взаимодействия и общения, а также стереотипного поведения. Рецептивная и экспрессивная речь развиваются с выраженной задержкой: гуление и лепет бедные, отсутствует жестикуляция. Словарный запас пополняется медленно, после 3–5 лет появляются короткие фразы-штампы. Коммуникативная сторона речи практически отсутствует. Больные СК не способны к диалогу, пересказу, не используют личные местоимения. Дефицит взаимной коммуникации выражается в отсутствии игры-имитации и подражания при взаимодействии со сверстниками. Психическая деятельность обеднена, стереотипна с симптомами тождества. Крупная моторика угловатая с двигательными стереотипиями, атетозоподобными движениями, ходьбой с опорой на пальцы ног, мышечной дистонией. Комплекс оживления возникает спонтанно, в рамках аутистических интересов и проявляется общим двигательным возбуждением. При выраженном отставании в развитии высших психических функций отмечается диссоциация, дезинтеграция внутри отдельных сфер психической деятельности.

Клинико-возрастная динамика

Аутизм при СК в тяжелой форме сохраняется на протяжении жизни, тормозит психическое развитие ребенка. Характерные для аутизма специфические проявления дефекта сохраняются. Когнитивные нарушения отмечаются с первых лет жизни. К пубертатному возрасту интеллект в 75% случаев снижен (IQ < 70).

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования у пациентов с СК обнаруживает дефицитный вид когнитивного дизонтогенеза. В патопсихологическом

профиле на первый план выступает наличие выраженных когнитивных дефицитов во всех сферах, негрубые признаки диссоциации. Наблюдается близкое к нормативному развитие восприятия. Выявляется изолированное «парциальное» развитие отдельных сфер в силу диспропорции развития межфункциональных связей. У пациентов с СК имеют место выраженные дефициты в развитии мышления, задержка в развитии моторных функций, заметное отставание от возрастной нормы в развитии эмпатии и социальной перцепции.

V. Атипичный аутизм синдромальный (F84.11 — на примере больных с синдромом Мартина–Белл [Q99.2, ломкая X-хромосома])

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Расстройство, сходное с F84.0, однако отсутствует хотя бы один из обязательных диагностических критериев А-С, а именно:

- 1) нарушения социального взаимодействия;
- 2) ограниченное, стереотипное, повторяющееся поведение;
- 3) тот или иной признак аномального и/или нарушенного развития проявляется в возрасте после трех лет.

В. Чаще возникает у детей с умственной отсталостью, наличие или отсутствие которой обозначается четвертым знаком. Тогда вторым кодом указывается соответствующий диагноз F70.xx–F79.xx.

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

Аутистические нарушения у пациентов с ААС на определенном этапе развития в среднем у 60% больных с синдромом Мартина–Белл (в младшем школьном возрасте, начале пубертата). В дальнейшем, в подростковом возрасте, ведущими в клинической картине становятся симптоматика УМО и соматическая патология.

У людей с полной мутацией гена наблюдаются когнитивные нарушения, эпилептические приступы, стереотипное поведение, трудности коммуникации и социального взаимодействия, высокая социальная тревожность, робость, избегание зрительного контакта, ускоренный темп речи с многочисленными повторами и запинками, а также эхолалиями, возбуждением (в 20%), гиперактивностью с дефицитом внимания, гиперчувствительностью к сенсорным стимулам [12]. В зависимости от количества белка FMR1 специфический поведенческий фенотип у людей с ломкой X-хромосомой (FXS) проявляется в разной степени.

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования у пациентов с ААС выявляет дефектирующий вид когнитивного дизонтогенеза. На первый план выступает регресс развития отдельных сфер. Особенности когнитивных функций характеризуются выраженным регрессом в развитии операционного компонента восприятия наряду со сниженным развитием предметно-содержательного компонента зрительного восприятия. Отмечаются тотальная задержка в развитии мышления, частичная задержка в развитии моторных функций.

Таблица 2. Виды когнитивного дизонтогенеза при разных типах РАС в детском возрасте
Table 2. Types of cognitive dysontogenesis in different types of ASD in children

Диагноз/Diagnosis	Вид когнитивного дизонтогенеза/Type of cognitive dysontogenesis
Синдром Аспергера/Asperger's syndrome (F84.5)	Искаженный вид когнитивного дизонтогенеза, асинхронное психическое развитие/ Distorted view of cognitive dysontogenesis, asynchronous mental development
Детский аутизм дизонтогенетический/Childhood autism dysontogenetic (F84.0)	Искаженный вид когнитивного дизонтогенеза, легкий когнитивный дефицит/ Distorted view of cognitive dysontogenesis, mild cognitive deficit
Детский психоз/Childhood psychosis (F84.02)	Искаженный либо дефицитарный виды когнитивного дизонтогенеза, легкий/ умеренный когнитивный дефицит/Distorted or deficient types of cognitive dysontogenesis, mild/moderate cognitive deficits
Синдром Каннера/Kanner's syndrome (F84.01)	Дефицитарный вид когнитивного дизонтогенеза, тяжелый когнитивный дефицит/ Deficient type of cognitive dysontogenesis, severe cognitive deficit
Атипичный аутизм (синдромальный), ломкая X-хромосома, больные с синдромом Мартина–Белл/ Atypical autism syndromic, patients with Martin–Bell syndrome (F84.11, Q99.2)	Дефектирующий вид когнитивного дизонтогенеза, когнитивный дефект/Defective type of cognitive dysontogenesis, cognitive defect
Атипичный детский психоз/Atypical childhood psychosis (F84.12)	Сочетание дефицитарного и регрессивно-дефектирующего видов когнитивного дизонтогенеза (когнитивный дефект)/Combination of deficiency and regressive- defective types of cognitive dysontogenesis (cognitive defect)

Выявляется близкое возрастной норме развитие эмпатии одновременно с выраженным отставанием в развитии социальной перцепции, непонимание большинства «тонкостей» социальных ситуаций.

VI. Атипичный детский психоз

Диагностические критерии по МКБ-10

А. Расстройство, сходное с F84.0, однако отсутствует хотя бы один из обязательных диагностических критериев А–С, а именно:

- 1) достаточно отчетливые нарушения социального взаимодействия;
- 2) ограниченное, стереотипное, повторяющееся поведение;
- 3) тот или иной признак аномального и/или нарушенного развития проявляется в возрасте после трех лет;
- 4) выраженные неспецифические проявления (двигательные, поведенческие, аффективные).

В. Чаще возникает у детей с тяжелым специфическим расстройством развития рецептивной речи.

Клиническая характеристика (оценка врача-психиатра)

В клинической картине АДП наряду с ключевыми симптомами аутизма наблюдаются кататонические нарушения. Манифестирует заболевание на 3–5-м году жизни. Отмечаются выраженные гиперкинетические проявления, гипокинетические, двигательные стереотипии, сопровождающиеся регрессом высших психических функций: речи, моторики, игровых навыков. Неспецифические поведенческие проявления: агрессия, аутоагрессия, расстройства пищевого поведения, вплоть до пикацизма, утрата навыков опрятности сохраняются в течение 1,5–2 лет. Длительность АДП — 4,5–5 лет.

Клинико-возрастная динамика

В терапевтических низкого качества ремиссиях сохраняется тяжелый аутизм, стереотипии, проявления астении и когнитивный дефект. В три четверти случаев к 5–6 годам у детей формируется речь. Мышление

характеризуется конкретностью, неспособностью к абстрактным формам познания, эмоциональная сфера развивается с задержкой. Обострения возникают спонтанно или после соматических и психогенных провокаций в течение жизни.

Патопсихологический профиль

Проведение патопсихологического обследования у пациентов с АДП обнаруживает выраженные проявления дефицитарного вида когнитивного дизонтогенеза, в ряде случаев (до 12%) — регрессивно-дефектирующего вида. Наблюдается сочетание выраженного когнитивного дефицита и диссоциации психического развития. Иногда на первый план выступает регресс развития отдельных сфер. Особенности когнитивных функций заключаются в отчетливом отставании в развитии операционного компонента восприятия наряду с близким к нормативному развитием предметно-содержательного компонента зрительного восприятия. Отмечаются выраженные дефициты в развитии мышления, задержка в развитии моторных функций. Имеет место выраженное отставание от возрастной нормы с дезинтеграцией в развитии эмпатии и социальной перцепции. Непонимание большинства «тонкостей» социальных ситуаций, дефицитарное развитие «социального интеллекта».

Сходства и различия когнитивного дизонтогенеза при разных типах РАС представлены в табл. 2.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Реализация персонализированного подхода к диагностике разных типов РАС, основанная на диагностических критериях по МКБ-10, клинической оценке врача-психиатра, клинико-возрастной динамике, системном качественном патопсихологическом анализе, выделении и описании патопсихологического профиля пациентов, позволила в мультидисциплинарном аспекте обобщить данные длительного катамнестического наблюдения больных с РАС в отделе детской психиатрии

НЦПЗ. Данный подход позволяет всем заинтересованным специалистам, прежде всего врачам-психиатрам и медицинским психологам, занимающимся курацией пациентов с РАС, наиболее точно диагностировать у каждого пациента ту или иную форму РАС. Исходя из полученных данных, с использованием диагностического, клинического, патопсихологического подходов выстраиваются персонализированные маршруты ведения пациентов, что важно для практического здравоохранения, учреждений образования и социальных институтов в рамках междисциплинарного и межведомственного взаимодействия.

Обязательное использование диагностических методов «золотого стандарта» разными специалистами (психолого-педагогического, медицинского профиля и родителями) усложняет проблему диагностики и эпидемиологических оценок. По экспертным оценкам, их введение в широкую практику большинства стран мира потребует необоснованных затрат (подготовка специалистов, значительные временные затраты на проведение диагностики и проч.), что делает методики недосягаемыми для большинства пациентов [11].

Отечественный подход к абилитации/реабилитации пациентов с психическими расстройствами и расстройствами поведения основывается на многолетнем опыте содружественной работы специалистов мультипрофессиональной бригады. Эти методические подходы отвечают современным критериям доказательной медицины, подтверждают свою эффективность во времени и могут быть внедрены в практику регионов страны [7, 11].

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Макушкин ЕВ, Демчева НК. Динамика и сравнительный анализ детской и подростковой заболеваемости психическими расстройствами в Российской Федерации в 2000–2018 годах. *Российский психиатрический журнал*. 2019;4:4–15. DOI: 10.24411/1560-957X-2019-11930
Makushkin EV, Demcheva NK. Dynamics and comparative analysis of child and adolescent incidence of mental disorders in the Russian Federation in the years 2000–2018. *Russian Journal of Psychiatry*. 2019;4:4–15. (In Russ.). DOI: 10.24411/1560-957X-2019-11930
- Verhulst FC, Tiemeier H. Epidemiology of child psychopathology: major milestones. *European Child & Adolescent Psychiatry*. 2015;24(6):607–617. DOI: 10.1007/s00787-015-0681-9
- Myers J, Chavez A, Hill AP, Zuckerman K, Fombonne E. Epidemiological Surveys of Autism Spectrum Disorders. In book: *Autism and Pervasive Developmental Disorders*, 3rd edition. Ed. by F.R. Volkmar. Cambridge University Press, 2019:25–60. DOI: 10.1017/9781108297769.003
- Симашкова НВ, Иванов МВ, Макушкин ЕВ, Шарлай ИА, Ключник ТП, Козловская ГВ. Скрининг риска возникновения нарушений психического развития у детей раннего возраста (данные по России 2017–2019 гг.). *Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова*. 2020;120(11):79–86. DOI: 10.17116/jnevro202012011179
Simashkova NV, Ivanov MV, Makushkin EV, Sharlay IA, Klyushnik TP, Kozlovskaya GV. Screening for the risk of mental and developmental disorders in children of early age in the Russian population (2017–2019). *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry*. 2020;120(11):79–86. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnevro202012011179
- Куприянова ТА, Корень ЕВ, Датуашвили МТ, Корнева МЮ, Красов ВА. Динамика показателей госпитализации детей с расстройствами аутистического спектра в детском психиатрическом стационаре. *Социальная и клиническая психиатрия*. 2019;29(1):40–44.
Kupriyanova TA, Koren EV, Datuashvili MT, Korneva MY, Krasov VA. Dynamics of indicators of hospitalization of children with autism spectrum disorders in children's psychiatric hospital. *Social and Clinical Psychiatry*. 2019;29(1):40–44. (In Russ.).
- Тиганов АС. Основные симптомы и синдромы психических заболеваний. В кн.: *Психиатрия: Научно-практический справочник*. Под ред. академика РАН А.С. Тиганова. М.: Издательство «Медицинское информационное агентство», 2016:39–71.
Tiganov AS. Osnovnyye simptomyy i sindromyy psikhicheskikh zabolevaniy. In book: *Psikhiatriya: Nauchno-prakticheskiy spravochnik*. Editor: akademika RAN A.S. Tiganova. Moscow: Izdatel'stvo "Meditsinskoye informatsionnoye agentstvo", 2016:39–71 (In Russ.).
- Симашкова НВ, Ключник ТП. Расстройства аутистического спектра. В кн.: *Клинико-биологические аспекты расстройств аутистического спектра*. Под ред. Н.В. Симашковой, Т.П. Ключник. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016:11–43.
Simashkova NV, Klyushnik TP. Rasstroystva autisticheskogo spektra. In: *Kliniko-biologicheskkiye aspekty rasstroystv autisticheskogo spektra*. Editors N.V. Simashkova, T.P. Klyushnik. Moscow: GEOTAR-Media, 2016:11–43. (In Russ.).
- Симашкова НВ. Дизонтогенез. В кн.: *Психиатрия: Научно-практический справочник*. Под ред. академика РАН А.С. Тиганова. М.: Издательство «Медицинское информационное агентство», 2016:466–467.
Simashkova NV. Dizontogenez. In: *Psikhiatriya: Nauchno-prakticheskiy spravochnik*. Pod red.: akademika RAN A.S. Tiganova. Moscow: Izdatel'stvo "Meditsinskoye informatsionnoye agentstvo", 2016:466–467. (In Russ.).
- Чуркин АА, Мартышов АН. Практическое руководство по применению МКБ-10 в психиатрии и наркологии. М.: ГНЦ СиСП им. В.П. Сербского, 2010:132.
Churkin AA, Martyushov AN. Prakticheskoye rukovodstvo po primeneniyu MKB-10 v psikhiatrii i narkologii.

- Moscow: GNTS SiSP im. V.P. Serbskogo, 2010:132. (In Russ.). URL: <https://www.psychiatry.org/psychiatrists/practice/dsm> (access date: 19.10.2020).
10. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. Fifth Edition. American Psychiatric Association. 2013. URL: <https://www.psychiatry.org/psychiatrists/practice/dsm> (дата доступа 19.10.2020).
 11. Kaufman NK. Rethinking "gold standards" and "best practices" in the assessment of autism. *Applied Neuropsychology: Child*. 2020;(27 Aug):1–12. DOI: 10.1080/21622965.2020.1809414
 12. Colombi C, Fish A, Ghaziuddin M. Utility of the ADOS-2 in children with psychiatric disorders. *European Child & Adolescent Psychiatry*. 2020;29:989–992. DOI: 10.1007/s00787-019-01411-8
 13. Зверева НВ, Коваль-Зайцев АА, Хромов АИ. Психологическая диагностика когнитивного дизонтогенеза. *Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова. Спецвыпуски*. 2018;118(5):3–11. DOI: 10.17116/jnevro2018118523
Zvereva NV, Koval-Zaitsev AA, Khromov AI. Psychological diagnosis of cognitive dysontogenesis. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry/ Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2018;118(5):3–11. (In Russ.). DOI: 10.17116/jnev-ro2018118523
 14. Зверева НВ. Проблемы патопсихологической диагностики в детской психиатрической клинике. *Вопросы психического здоровья детей и подростков*. 2018;18(1):20–26.
Zvereva NV. Problems of pathopsychological diagnostics in children's psychiatric clinic. *Mental Health of Children and Adolescent*. 2018;18(1):20–26. (In Russ.).
 15. Зверева НВ, Коваль-Зайцев АА, Хромов АИ. Патопсихологические методики оценки когнитивного развития детей и подростков при эндогенной психической патологии (зрительное восприятие и мышление). М.: Издательство МБА, 2014:40.
Zvereva NV, Koval-Zaitsev AA, Khromov AI. Pathopsychological methods for assessing the cognitive development of children and adolescents with endogenous mental pathology (visual perception and thinking). Moscow: Publishing house MBA, 2014: 40. (In Russ.).
 16. Зверева НВ, Хромов АИ, Сергиенко АА, Коваль-Зайцев АА. Клинико-психологические методики оценки когнитивного развития детей и подростков при эндогенной психической патологии (память и восприятие). М.: Сам полиграфист, 2017:48.
Zvereva NV, Khromov AI, Sergiyenko AA, Koval'-Zaytsev AA. Kliniko-psikhologicheskiye metodiki otsenki kognitivnogo razvitiya detey i podrostkov pri endogennou psikhicheskoy patologii (pamyat' i vospriyatiye). Moscow: Sam poligrafist, 2017:48. (In Russ.).
 17. Иванова ММ, Бородина ЛГ. Особенности мышления у детей с аутизмом без умственной отсталости. *Аутизм и нарушения развития*. 2020;18(1):38–50. DOI: 10.17759/autdd.2020180105
 18. Коваль-Зайцев АА. Социальная перцепция в контексте видов когнитивного дизонтогенеза у детей с расстройствами аутистического спектра. *Дети. Общество. Будущее: сборник научных статей по материалам III Конгресса «Психическое здоровье человека XXI века»: сборник статей. Т. 1. Москва: КНОРУС, 2020:297–301. DOI: 10.37752/9785406029381-78*
Koval-Zaytsev AA. Social perception in the context of types of cognitive dysontogenesis in children with autism spectrum disorders. *Children, Society and Future: Collected Research Papers of the III Congress on Mental Health: Meeting the Needs of the XXI Century. Vol. 1. Moscow: KNORUS, 2020:250–253. (In Russ.). DOI: 10.37752/9785406029381-78*
 19. Никольская ОС, Баенская ЕР, Гусева ИЕ. Задачи и методы коррекционной помощи ребенку с аутизмом. *Консультативная психология и психотерапия*. 2019;27(1):140–152. DOI: 10.17759/cpp.2019270109
Nikolskaya OS, Baenskaya ER, Guseva IE. Goals and Methods of Correctional Aid to a Child with Autism. *Konsul'tativnaya psikhologiya i psikhoterapiya/ Counseling Psychology and Psychotherapy*. 2019;27(1):140–152. (In Russ.). DOI: 10.17759/cpp.2019270109
 20. Никольская ОС. Структура нарушения психического развития при детском аутизме. *Альманах Института коррекционной педагогики РАО*. 2014;18. (Детский аутизм: пути понимания и помощи). [Электронный ресурс]. URL: <https://alldef.ru/ru/articles/almanah-18/struktura-narusheniya-psihicheskogo-razvitija-pri> (дата обращения: 19.10.2020).
Nikolskaya OS. The structure of psychical development in infantile autism. *Almanac Institute of Special Education*. 2014;18. (Infantile Autism: the Ways of Understanding and Assistance). [Electronic resource]. URL: <https://alldef.ru/ru/articles/almanah-18/struktura-narusheniya-psihicheskogo-razvitija-pri> (access date: 19.10.2020).
 21. Соловьева ТА, Коробейников ИА, Либлинг ММ. «Эффективность» и «доказательность» психолого-педагогических методов: нужен ли специалистам образования медицинский регламент? *Дефектология*. 2020;4:14–19.
Solovyova TA, Korobeynikov IA, Libling MM. "Effectiveness" and "Evidence Based" of Psychological and Pedagogical Methods: Do Specialists in Education Need Medical Regulations? *Defectology*. 2020;4:14–19. (In Russ.).

Сведения об авторах

Симашкова Наталья Валентиновна, профессор, доктор медицинских наук, заведующая отделом детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Российская Федерация, <https://orcid.org/0000-0002-8809-3429>

E-mail: simashkovanv@mail.ru

Коваль-Зайцев Алексей Анатольевич, кандидат психологических наук, ведущий научный сотрудник, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Российская Федерация, <https://orcid.org/0000-0001-5736-5519>

E-mail: koval-zaitsev@mail.ru

Иванов Михаил Владимирович, кандидат психологических наук, ведущий научный сотрудник, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Российская Федерация, <https://orcid.org/0000-0002-3853-4345>

E-mail: ivanov-michael@mail.ru

Никитина Светлана Геннадьевна, младший научный сотрудник, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Российская Федерация, <https://orcid.org/0000-0002-7775-1692>

E-mail: nikitina.svt@mail.ru

Information about the authors

Nataliya V. Simashkova, MD, PhD, Dr. of Sci. (Med.), Prof., Head of the Department of Child Psychiatry, FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0002-8809-3429>

E-mail: simashkovanv@mail.ru

Alexey A. Koval-Zaytsev, PhD, Cand. of Sci. (Psychol.), Leading Researcher of the Department of Child Psychiatry, FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0001-5736-5519>

E-mail: koval-zaitsev@mail.ru

Michael V. Ivanov, PhD, Cand. of Sci. (Psychol.), Leading Researcher of the Department of Child Psychiatry, FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0002-3853-4345>

E-mail: ivanov-michael@mail.ru

Svetlana G. Nikitina, Junior Researcher of the Department of Child Psychiatry, FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russian Federation, <https://orcid.org/0000-0002-7775-1692>

E-mail: nikitina.svt@mail.ru

Автор для корреспонденции/Corresponding author

Симашкова Наталья Валентиновна/Nataliya V. Simashkova

E-mail: simashkovanv@mail.ru

Дата поступления 21.10.2020 Received 21.10.2020	Дата рецензии 29.10.2020 Revised 29.10.2020	Дата принятия 12.11.2020 Accepted for publication 12.11.2020
--	--	---