

## Классификация

Послан ir-ina - 03.08.2011 12:16

---

МКБ-10

F84.0 Детский аутизм

Общее расстройство развития, определяющееся наличием аномального и/или нарушенного развития, которое проявляется в возрасте до 3 лет, и аномальным функционированием во всех трех сферах социального взаимодействия, общения и ограниченного, повторяющегося поведения. У мальчиков расстройство развивается в 3-4 раза чаще, чем у девочек.

Диагностические указания:

Предшествующего периода, несомненно, нормального развития нет, но если есть, то аномалии выявляются в возрасте до 3 лет. Всегда отмечаются качественные нарушения социального взаимодействия. Они выступают в форме неадекватной оценки социо-эмоциональных сигналов, что заметно по отсутствию реакции на эмоции других людей и/или отсутствию модуляции поведения в соответствии с социальной ситуацией; плохо используются социальные сигналы и незначительна интеграция социального, эмоционального и коммуникативного поведения; особенно характерно отсутствие социо-эмоциональной взаимности. Равным образом обязательны качественные нарушения общения. Они выступают в форме отсутствия социального использования имеющихся речевых навыков; нарушений в ролевых и социально-имитационных играх; низкой синхронности и отсутствии взаимности в общении; недостаточной гибкости речевого выражения и относительного отсутствия творчества и фантазии в мышлении; отсутствие эмоциональной реакции на вербальные и невербальные попытки других людей вступить в беседу; нарушенного использования тональностей и выразительности голоса для модуляции общения; такого же отсутствия сопровождающей жестикуляции, имеющей усилительное или вспомогательное значение при разговорной коммуникации. Это состояние характеризуется так же ограниченным, повторяющимся и стереотипным поведением, интересами и активностью. Это проявляется тенденцией устанавливать жесткий и раз и навсегда закрепленный, заведенный порядок во многих аспектах повседневной жизни. Обычно это относится к новым видам деятельности, а также к старым привычкам и игровой активности. Может наблюдаться особая привязанность к необычным, чаще жестким предметам, что наиболее характерно для раннего детского возраста. Дети могут настаивать на особом порядке выполнения ритуалов нефункционального характера; может иметь место стереотипная озабоченность датами, маршрутами или расписаниями, частыми являются моторные стереотипии; характерно проявление особого интереса к нефункциональным элементам предметов (таким как запах или осязательные качества поверхности); ребенок может противиться изменениям заведенного порядка или деталей его окружения (таких как украшения или меблировка дома).

Помимо этих специфических диагностических признаков дети с аутизмом часто обнаруживают ряд других неспецифических проблем, таких как страхи (фобии), нарушения сна и приема пищи, вспышки гнева и агрессивность. Достаточно часты самоповреждения (например, в результате

кусания запястий), особенно при сопутствующей тяжелой умственной отсталости. Большинству детей с аутизмом не хватает спонтанности, инициативности и творчества в организации досуга, а при принятии решений им трудно использовать общие понятия (даже когда выполнение задания вполне соответствует их способностям). Характерные для аутизма специфические проявления дефекта меняются по мере роста ребенка, но на протяжении зрелого возраста этот дефект сохраняется, проявляясь во многом сходным типом проблем социализации, общения и интересов. Для постановки диагноза аномалии развития должны отмечаться в первые три года жизни, но сам синдром может диагностироваться во всех возрастных группах. При аутизме могут быть любые уровни умственного развития, но примерно в трех четвертях случаев имеется отчетливая умственная отсталость.

Включаются: аутистическое расстройство, инфантильный аутизм, инфантильный психоз, синдром Каннера.

Диффдиагноз: помимо других вариантов общего расстройства развития важно учитывать: специфическое расстройство развития рецептивной речи (F80.2) с вторичными социо-эмоциональными проблемами; реактивное расстройство привязанности (F94.1) или дезингибированное расстройство привязанности (F94.2) с некоторыми сопутствующими эмоциональными или поведенческими нарушениями; шизофрению (F20) с необычно ранним началом; синдром Ретта (F84.2). Исключается аутистическая психопатия (F84.5).

#### F84.1 Атипичный аутизм

Тип общего расстройства развития, который отличается от аутизма либо возрастом начала, либо отсутствием хотя бы одного из трех диагностических критериев. Так тот или иной признак аномального и/или нарушенного развития впервые проявляется только в возрасте после 3 лет; и/или здесь отсутствуют достаточно отчетливые нарушения в одной или двух из трех психопатологических сфер, необходимые для диагноза аутизма (а именно, нарушение социального взаимодействия, общения и ограниченное, стереотипно повторяющееся поведение) вопреки характерным аномалиям в другой сфере (ах). Атипичный аутизм наиболее часто возникает у детей с глубокой умственной отсталостью, у которых очень низкий уровень функционирования обеспечивает небольшой простор для проявления специфического отклоняющегося поведения, требуемого для диагноза аутизм; он также встречается у лиц с тяжелым специфическим расстройством развития рецептивной речи. Атипичный аутизм, таким образом, представляет собой состояние, значительно отличающееся от аутизма.

Включаются: умеренная умственная отсталость с аутистическими чертами, атипичный детский психоз.

## F84.2 Синдром Ретта

Состояние, пока описанное только у девочек, причина которого неизвестна, но которое выделяется на основании особенностей начала течения и симптоматики. В типичных случаях за внешне нормальным или почти нормальным ранним развитием следует парциальная или полная потеря приобретенных мануальных навыков и речи наряду с замедлением роста головы, обычно с началом в возрасте между 7 и 24 месяцами. Особенно характерны потеря намеренных движений руки, стереотипии почерка и одышка. Социальное и игровое развитие задержаны в первые два или три года, но есть тенденция к сохранению социального интереса. Во время среднего детского возраста имеется тенденция к развитию атаксии туловища и апраксии, сопровождающихся сколиозом или кифосколиозом, а иногда и хореоатетоидными движениями. В исходе состояния постоянно развивается тяжелая психическая инвалидизация. Часто возникают эпилептические приступы в период раннего или среднего возраста.

### Диагностические указания:

Начало заболевания в возрасте между 7 и 24 месяцами. Наиболее характерная черта – потеря намеренных движений руки и приобретенных тонких моторных манипуляционных навыков. Это сопровождается потерей, парциальной потерей или отсутствием развития речи; отмечаются характерные стереотипные движения руками – мучительные заламывания или “мытьё рук”, руки согнуты впереди грудной клетки или подбородка; стереотипное смачивание рук слюной. Отсутствие надлежащего пережевывания пищи; часты эпизоды одышки. Почти всегда имеется неспособность установить контроль за функциями мочевого пузыря и кишечника; часты чрезмерное слюнотечение и выпячивание языка; утрачивается включенность в социальную жизнь. Типично, что ребенок сохраняет видимость “социальной улыбки”, взгляда “за” и “через” людей, но, не взаимодействуя с ними в раннем детстве социально (хотя социальное взаимодействие часто развивается позднее). Поза и походка с широко расставленными ногами, мышцы гипотоничные, движения туловища обычно становятся плохо скоординированными, и обычно развивается сколиоз или кифосколиоз. В подростковом и зрелом возрасте примерно в половине случаев развиваются специальные атрофии с тяжелой двигательной инвалидностью. Позднее может проявляться ригидная мышечная спастичность, обычно более выраженная в нижних конечностях, чем в верхних. В большинстве случаев встречаются эпилептические припадки, обычно включающие в себя какую-либо разновидность малых приступов и начинающихся обычно в возрасте до 8 лет. В противоположность аутизму, как намеренные самоповреждения, так и комплекс стереотипных интересов или заведенного порядка встречаются редко.

Диффдиагноз: синдром Ретта, прежде всего, дифференцируется на основании отсутствия целенаправленных движений руками, замедления роста головы, атаксии, стереотипных движений, “мытьё рук” и отсутствием надлежащего пережевывания. Течение, выражающееся прогрессирующим ухудшением двигательных функций, подтверждает диагноз.

=====

## Re: Классификация

Послан ir-ina - 03.08.2011 12:17

---

### F84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста

Общее расстройство развития (иное, чем синдром Ретта), которое определяется периодом нормального развития до его начала, отчетливой потерей на протяжении нескольких месяцев раннее приобретенных навыков, по крайней мере, в нескольких сферах развития с одновременным появлением характерных аномалий социального, коммуникативного и поведенческого функционирования. Часто отмечается продромальный период неясной болезни; ребенок становится своенравным, раздражительным, тревожным и гиперактивным. За этим следует обеднение, а затем потеря речи, сопровождающееся дезинтеграцией поведения. В некоторых случаях потеря навыков носит постоянно прогрессирующий характер (обычно, когда расстройство сочетается с прогрессивным диагностируемым неврологическим состоянием), но более часто за ухудшением в течение нескольких месяцев следует состояние плато, а затем наступает ограниченное улучшение. Прогноз обычно очень плохой, большинство больных остаются с тяжелой умственной отсталостью. Существует неопределенность в отношении степени отличия этого состояния от аутизма. В некоторых случаях может быть показана обусловленность этого расстройства энцефалопатией, но диагноз следует обосновывать по поведенческим признакам. Когда есть сопутствующее неврологическое состояние оно должно кодироваться отдельно.

#### Диагностические указания:

Диагноз основывается на явно нормальном развитии до возраста, по крайней мере, 2 лет, вслед, за чем, происходит отчетливая потеря ранее приобретенных навыков; это сопровождается качественно нарушенным социальным функционированием. Обычно имеется глубокая регрессия или потеря речи; регрессия в уровне игры, социальных навыков и адаптивного поведения; и часто потеря контроля за функцией кишечника и мочевого пузыря, иногда с ухудшением контроля за двигательными функциями. Как правило, это сопровождается общей потерей интереса к окружающей обстановке; стереотипными повторными двигательными манипуляциями, аутистическиподобным нарушением в социальном взаимодействии и общении. В некоторых отношениях синдром напоминает дементирующие состояния взрослой жизни, но отличается в 3 ключевых аспектах: обычно здесь нет доказательства какого-либо распознаваемого органического заболевания или повреждения (хотя органическая мозговая дисфункция какого-либо типа обычно подразумевается), потеря навыков может сопровождаться некоторой степенью выздоровления; и нарушение социализации и общения имеет качество девиантного поведения, типичного скорее для аутизма, чем интеллектуального снижения. По всем этим причинам синдром включен сюда, а не в F00-09.

Включаются: дезинтегративный психоз, синдром Геллера, детская деменция, симбиотический психоз.

Исключаются: приобретенная афазия с эпилепсией (синдром Ландау-Клеффнера) – F80.3 (сенсомоторная афазия с эпипароксизмами и нормальным интеллектом, 2/3 остаются с дефектом, а 1/3 полностью выздоравливает; начинается от 3-7 лет); элективный мутизм – F94.0; синдром Ретта – F84.2; шизофрения – F20.

#### F84.4 Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной

отсталостью и стереотипными движениями

Это плохо обозначенное расстройство точно не установленной нозологической самостоятельности. Данная категория включена сюда вследствие имеющихся данных, что у детей с тяжелой умственной отсталостью (IQ < 50), обнаруживающие большие проблемы в гиперактивности и внимании, часто выявляется стереотипное поведение; такие дети имеют тенденцию не получать пользу от стимулирующих препаратов (в отличие от тех, у кого IQ в пределах нормы) и могут давать тяжелые дисфорические реакции (иногда с психомоторной заторможенностью) на назначение стимуляторов; и у подростков гиперактивность обнаруживает тенденцию сменяться пониженной активностью (это не характерно для гипердинамичных детей с нормальным IQ). Этот синдром часто сочетается с разновидностями задержек развития, специфических или общих. Неизвестно в какой степени поведенческие признаки являются производными от низкого IQ или органического повреждения мозга. Так же неясно где лучше классифицировать расстройства у детей с легкой умственной отсталостью, у которых выявляется гиперкинетический синдром, здесь или в рубрике F90.

Диагностические указания:

Диагноз зависит от сочетания несоответствующих развитию ребенка тяжелой гиперактивности, двигательных стереотипий и выраженной умственной отсталости; для диагноза в наличии должны быть все 3 составляющих. Если выявляются диагностические критерии для F84.0, F84.1, F84.2 то они диагностируются.

#### F84.5 Синдром Аспергера

Данное расстройство, нозологическая самостоятельность которого не определена, характеризуется тем же самым типом качественного нарушения социального взаимодействия, что и типичный аутизм, наряду с ограниченным, стереотипным, повторяющимся набором интересов и занятий. В отличие от аутизма здесь нет общей задержки или отсталости в речи,

или в когнитивном развитии. Большинство детей имеют нормальный общий интеллект, но заметно неуклюжи; состояние чаще встречается у мальчиков (8:1). Высоко вероятно, что, по крайней мере, некоторые случаи представляют собой мягкие варианты аутизма, но неясно, действительно ли это так для всех пациентов. У этих расстройств отмечается выраженная тенденция сохраняться в подростковом и зрелом возрасте и, по-видимому они представляют индивидуальные особенности, которые не очень подвержены влияниям среды. Изредка в юношеском возрасте развиваются психотические эпизоды.

=====

## Re: Классификация

Послан ir-ina - 03.08.2011 12:31

---

К. С. Лебединская, О. С. Никольская

### Клинико-психологическая классификация

Как указывалось выше, диагноз РДА базируется на таких основных симптомах, как аутизм, склонность к стереотипиям, непереносимость изменений в окружающей обстановке, а также ранее, до 30-месячного возраста, выявление специфических признаков дизонтогенеза.

Однако при наличии этой общности проявлений другие признаки обнаруживают значительный полиморфизм. Да и основные симптомы различаются как по особенностям характера, так и по степени выраженности. Все это определяет наличие вариантов с разной клинико-психологической картиной, разной социальной адаптацией, разным прогнозом.

Эти варианты требуют и разного коррекционного подхода, как лечебного, так и психолого-педагогического.

Между тем клинико-психологической классификации, адекватной этим задачам, не имеется. Существующие классификации чаще всего построены по этиологическому либо патогенному принципу.

О. С. Никольской (1985—1987) выделены четыре основные группы РДА. Основными критериями деления избраны характер и степень нарушений взаимодействия с внешней средой и тип самого аутизма.

У детей I группы речь будет идти об отрешенности от внешней среды, II - ее отвержения, III - ее замещения и IV сверхтормозимости ребенка окружающей его средой.

Как показали исследования, аутичные дети этих групп различаются по характеру и степени первичных расстройств, вторичных и третичных дизонтогенетических образований, в том числе гиперкомпенсаторных.

Дети I группы с аутистической отрешенностью от окружающего характеризуются наиболее глубокой агрессивной патологией, наиболее тяжелыми нарушениями психического тонуса и произвольной деятельности. Их поведение носит полевой характер и проявляется в постоянной миграции от одного предмета к другому. Эти дети мутичны. Нередко имеется стремление к нечленораздельным, аффективно акцентуированным словосочетаниям. Наиболее тяжелые проявления аутизма: дети не имеют потребности в контактах, не осуществляют даже самого элементарного общения с окружающими, не овладевают навыками социального поведения. Нет

и активных форм аффективной защиты от окружающего, стереотипных действий, заглушающих неприятные впечатления извне, стремления к привычному постоянству окружающей среды. Они не только бездеятельны, но и полностью беспомощны, почти или совсем не владеют навыками самообслуживания.

Скорее всего, здесь речь идет о раннем злокачественном непрерывном течении шизофрении («люцидная кататония»), часто осложненной органическим повреждением мозга.

Дети этой группы имеют наихудший прогноз развития, нуждаются в постоянном уходе и надзоре. Они остаются мучительными, полностью несостоятельными в произвольных действиях. В условиях интенсивной психолого-педагогической коррекции у них могут быть сформированы элементарные навыки самообслуживания; они могут освоить письмо, элементарный счет и даже чтение про себя, но их социальная адаптация затруднена даже в домашних условиях.

Дети II группы с аутистическим отвержением окружающего характеризуются определенной возможностью активной борьбы с тревогой и многочисленными страхами за счет вышеописанной аутостимуляции положительных ощущений при помощи многочисленных стереотипий: двигательных (прыжки, взмахи рук, перебежки и т. д.), сенсорных (самораздражение зрения, слуха, осязания) и т. д. Такие аффективно насыщенные действия, доставляя эмоционально положительно окрашенные ощущения и повышая психологический тонус, заглушают неприятные воздействия извне.

Внешний рисунок их поведения - манерность, стереотипность, импульсивность многочисленных движений, причудливые гримасы и позы, походка, особые интонации речи. Эти дети обычно малодоступны контакту, отвечают односложно или молчат, иногда что-то шепчут. С гримасами либо застывшей мимикой обычно диссоциирует осмысленный взгляд. Спонтанно у них вырабатываются лишь самые простейшие стереотипные реакции на окружающее, стереотипные бытовые навыки, односложные речевые штампы-команды. У них часто наблюдается примитивная, но предельно тесная «симбиотическая» связь с матерью, ежеминутное присутствие которой - непреложное условие их существования.

С точки зрения нозологии и у этой группы детей речь, скорее, идет либо о шизофрении, либо, возможно, биохимической, на настоящем уровне диагностики не определяемой, энзимопатии.

Прогноз на будущее для детей данной группы лучше. При адекватной длительной коррекции они могут быть подготовлены к обучению в школе (чаще - в массовой, реже - во вспомогательной).

Дети III группы с аутистическими замещениям окружающего мира характеризуются большей произвольностью в противостоянии своей аффективной патологии, прежде всего страхам. Эти дети имеют более сложные формы аффективной защиты, проявляющиеся в формировании патологических влечений, компенсаторных фантазиях, часто с агрессивной фабулой, спонтанно разыгрываемой ребенком как стихийная психодрама, снимающая пугающие его переживания и страхи. Внешний рисунок их поведения ближе к психопатоподобному. Характерны развернутая речь, более высокий уровень когнитивного развития. Эти дети менее аффективно зависимы от матери, не нуждаются в примитивном тактильном контакте и опеке. Поэтому их эмоциональные связи с близкими недостаточны, низка способность к сопереживанию. При развернутом монологе очень слаб диалог.

Нозологическая квалификация этой группы представляет определенные трудности. Здесь нельзя исключить вариант самостоятельной дизонтогении.

Эти дети при активной медико-психолого-педагогической коррекции могут быть подготовлены к

обучению в массовой школе.

Дети IV группы характеризуются сверхтормозимостью. У них не менее глубок аутистический барьер, меньше патологии аффективной и сенсорной сфер. В их статусе на первом плане - неврозоподобные расстройства: чрезвычайная тормозимость, робость, пугливость, особенно в контактах, чувство собственной несостоятельности, усиливающее социальную дезадаптацию. Значительная часть защитных образований носит не гиперкомпенсаторный, а адекватный, компенсаторный характер, при плохом контакте со сверстниками они активно ищет защиты у близких; сохраняют постоянство среды за счет активного усвоения поведенческих штампов, формирующих образцы правильного социального поведения, стараются быть "хорошими", выполнять требования близких. У них имеется большая зависимость от матери, но это не витальный, а эмоциональный симбиоз с постоянным аффективным "заражением" от нее.

Их психический дизонтогенез приближается, скорее, к своеобразной задержке развития с достаточно спонтанной, значительно менее штампованной речью. Дети именно этой группы часто обнаруживают парциальную одаренность.

Нозологически здесь, очевидно, следует дифференцировать между вариантом синдрома Каннер как самостоятельной аномалией развития, реже - синдром Аспергера как шизоидной психопатией. Эти дети могут быть подготовлены к обучению в массовой школе, а в небольшой части случаев - обучаться в ней и без предварительной специальной подготовки.

Выделенные клинико-психологические варианты РДА отражают, очевидно, различные патогенетические механизмы формирования этой аномалии развития, быть может, разную степень интенсивности и экстенсивности патогенного фактора (о чем говорит возможность их перехода друг в друга в сторону ухудшения при эндогенных колебаниях, экзогенной либо психогенной провокации и, наоборот, улучшения, чаще при эффективности медико-коррекционных мероприятий, а иногда и спонтанно), разный характер генетического патогенного комплекса, особенности "почвы", как конституциональной, так и патологической.

=====