

VIII. Синдром Аспергера

Во второй главе обсуждались описания Хансом Аспергером «аутистической психопатии», основанные на наблюдении группы детей. Наряду с удивительным сходством с первым описанием наблюдений Каннера, сделанных им в США, сообщение Аспергера содержало ряд моментов, противоречащих каннеровскому оригинальному описанию аутизма. В частности, у его пациентов, в отличие от тех, которых описывал Каннер, были более развитая речь, более выраженные моторные проблемы и, возможно, более оригинальное мышление. Эти различия привели к вопросу, действительно ли Аспергер описал особую группу детей – возможно, некую подгруппу в рамках аутистического спектра.

Диагностика

История

Впервые термин «синдром Аспергера» использовала Lorna Wing (1981a), которая ввела эту диагностическую категорию, чтобы выделить тех очень способных аутистов, которые не подходили под критерии Каннера, будучи при этом молчаливыми и отчужденными. Она перечислила шесть критериев, основанных на описании Аспергера (1944):

1. речь: без задержки, но своеобразная по содержанию, педантичная, стереотипизированная;

2. невербальная коммуникация: бедная мимика, монотонный голос, неадекватная жестикация;
3. социальное взаимодействие: без ориентации на партнера, отсутствие сопереживания;
4. отношение к переменам: нравятся стереотипные виды деятельности;
5. моторная координация: странная походка и жесты, моторная неловкость, иногда моторные стереотипы;
6. способности и интересы: хорошая механическая память, узкие и очень специальные интересы.

В дополнение к этому она приводит мнение Аспергера о том, что это нарушение чаще встречается у мальчиков, чем у девочек и редко выявляется до трех лет. Wing переработала эти критерии в соответствии со своим собственным опытом, внеся три изменения:

- Задержка речевого развития: только у половины детей Wing, которым ставился диагноз «синдром Аспергера», было нормальное развитие речи.
- Раннее начало: еще до трех лет могло отмечаться что-то необычное, например отсутствие совместного внимания.
- Креативность: Wing утверждает, что эти дети малокреативны, например, у них нет символической игры. Их мышление скорее неадекватно, чем «оригинально».

Эта первая публикация, посвященная синдрому Аспергера, задает тон большинству последующих работ по двум причинам. Во-первых, она предполагает, что отличия каннеровского аутизма и синдрома Аспергера объясняются исключительно степенью тяжести, т.е. что люди с синдромом Аспергера – это высокофункциональные аутисты. Во-вторых, она положила начало огромному количеству работ, в которых критерии синдрома Аспергера предлагаются без уточнения того, какие же признаки должны быть необходимы и достаточны для постановки диагноза. Интерес Wing к синдрому Аспергера носил чисто праг-

матический характер, — как полезный диагноз для тех людей, кто не удовлетворял жестким критериям аутизма, определенных Диагностическим и статистическим руководством по психическим нарушениям третьего издания (Diagnostic and statistical manual of mental disorder — DSM-III; American Psychiatric Association 1980). Критерии, приводимые в DSM-III, были гораздо жестче тех, что даются в следующем издании (DSM-III-R; American Psychiatric Association 1987); они включают начало заболевания в возрасте до 30 месяцев, тотальное отсутствие реакции на других людей и грубую задержку речевого развития. Эти строгие критерии привели к исключению тех лиц, которые, с точки зрения Wing, все-таки должны были рассматриваться как аутисты. Для Wing, таким образом, синдром Аспергера имел значение в смысле расширения аутистического спектра за счет включения до этого не выявляемых, стертых форм.

Некоторые авторы поставили под сомнение полезность такого термина, как «синдром Аспергера» (например, Volkmar и др. 1985), на том основании, что выделение подгрупп препятствует осознанию того, что аутизм может иметь различные проявления. Однако некоторые клиницисты освоили этот термин, найдя ему если и не теоретическое, то практическое применение. Большинство исследователей выдвинули диагностические критерии, близкие тем, что были предложены Wing. К концу 1980-х годов, кажется, удалось прийти к какой-то общей точке зрения. Burd и Kerbeshian (1987) предложили пять признаков синдрома Аспергера:

1. речь: педантичная, стереотипизированная, неинтонированная;
2. снижение невербальной коммуникации;
3. социальное взаимодействие: своеобразное, сопереживание отсутствует;
4. ограниченность интересов: однообразная деятельность или узкие специфические способности;
5. движения: неловкие или стереотипные.

Tantam (1988a, b), наблюдавший взрослых с синдромом Аспергера, выделил те же ключевые нарушения в сфере коммуникации, социализации и невербальной экспрессии с явно выраженной моторной неловкостью и особыми интересами. Gillberg (1989) настаивал, чтобы были учтены все шесть предложенных им критериев. Эти критерии в общих чертах такие же, что были предложены Tantam, а также Burd и Kerbeshian, плюс стремление к поддержанию рутины или особый интерес к однообразному укладу жизни (напоминает четвертый критерий Wing — сопротивление изменениям). Используя эти критерии при исследовании выборки из 1519 детей от 7 до 16 лет, учащихся в интегративной школе одного из шведских городков, Ehlers и Gillberg определили частоту встречаемости — 4 случая на 1000 человек.

Итак, в отношении ключевых признаков синдрома Аспергера была достигнута некоторая договоренность. Однако в результате этого, по-видимому, неизбежно, были преданы забвению некоторые оригинальные находки самого Аспергера. Пожалуй, наиболее существенная потеря современных исследователей — это мысль Аспергера о том, что описанное им сочетание нарушений может встречаться как у детей со сниженным интеллектом, так и у очень способных. Многие сегодняшние сторонники этого диагноза считают, что он должен применяться только по отношению к детям без выраженного снижения интеллекта, — посмотрите, например, на приводимые ниже критерии, как они изложены в издании Международной классификации болезней десятого пересмотра (МКБ-10).

Диагностика синдрома Аспергера обсуждалась преимущественно практикующими врачами, что может объяснить слишком свободный подход к выделению диагностических критериев. Изначально интерес к этому диагнозу коренится в использовании его для обозначения тех пациентов, которые до этого с трудом подходили под ту или иную категорию, но чей «тип» с точки зрения клинициста был легко узнаваем. Таким образом, множество работ о людях с синдромом Аспергера можно рассматривать как попытку этих клиницистов передать свое вос-

приятие пациентов, которых, как они считали, они могли выявить «с первого взгляда». В результате этот диагноз определен пока еще очень нечетко, что затрудняет оценку экспериментальных исследований (например, Ozonoff и др. 1991b), посвященных отличиям людей с синдромом Аспергера от аутистов без такого диагноза.

Разногласия

Szatmari с соавторами (1989a) приложил, наверное, наибольшие усилия для того, чтобы диагноз «синдром Аспергера» стал чем-то большим, чем простое описание. Они предложили критерии, приводимые в *таблице 2*.

Табл. 2. Диагностические критерии синдрома Аспергера, предложенные Szatmari с соавторами (1989a)

-
1. **Одиночество** — необходимы два из приведенных симптомов:
 - нет близких друзей;
 - избегание других людей;
 - незаинтересованность в завязывании дружеских отношений;
 - одинокий образ жизни;
 2. **Ослабление социального взаимодействия** — необходим один из приведенных симптомов:
 - обращение к другим, только когда что-то нужно;
 - неумение вступать в общение;
 - отсутствие ориентации на партнера;
 - трудности в понимании чувств других людей;
 - отстраненность от переживаний других людей;
 3. **Ослабление невербальной коммуникации** — необходим один из приведенных симптомов:
 - бедная мимическая экспрессия;
 - неспособность понимать эмоции по выражению лица;
 - неспособность передавать информацию с помощью взгляда;
 - не смотрит на других;

- не использует движения руками для выражения своих переживаний;
- жесты грубые и невыразительные;
- при общении очень маленькая физическая дистанция

4. **Необычная речь** —

необходимы два из приведенных симптомов:

- необычная интонация;
- необычная болтливость или молчаливость;
- разорванность повествования;
- избирательное использование слов;
- речевые стереотипы.

5. **Не подходит под критерии DSM-III-R для аутистического расстройства**

Несмотря на то, что эта диагностическая система заслуживает внимания как одна из наиболее систематичных, она имеет недостатки, присущие большинству предложенных критериев синдрома Аспергера. Так, список симптомов, определенное число которых должно наблюдаться, составлен без учета лежащих в их основе нарушений. Описание поведения на таком поверхностном уровне вызывает определенные проблемы: неужели Szatmari с коллегами действительно полагает, что при скудной мимической экспрессии возможна способность «передавать информацию с помощью взгляда»? Если это действительно так, то что за опосредующее когнитивное нарушение обуславливает такие избирательные симптомы? С такой точки зрения, детализированность этой диагностической схемы на самом деле оказывается помехой, поскольку подталкивает нас к обсуждению скорее поверхностных поведенческих проявлений, нежели лежащих за ними нарушений, которые могут проявляться совершенно по-разному у различных людей, в различных возрастных группах и в зависимости от уровня развития. Можно возразить, что список поведенческих изменений, предложенный Szatmari с коллегами, пытается охватить весь спектр проявлений, за которыми лежит какое-то одно нарушение. Однако далеко не бес-

спорно, что «трудность понимания чувств других людей» и «отстраненность от переживаний других людей» обуславливаются одним и тем же нарушением. Точно так же отсутствие близких друзей не обязательно должно быть обусловлено тем же нарушением, что и избегание других людей. То же замечание можно сделать и по поводу диагностической схемы, включающей шесть критериев, предложенной Gillberg (1991): не ясно, должно ли «неумение взаимодействовать со сверстниками» и «нежелание взаимодействовать со сверстниками» рассматриваться как одно и то же.

Представляется вполне очевидным, что диагностическая схема синдрома Аспергера в действительности не может не зависеть от теоретических представлений; возьмем выдвигаемое Szatmari с коллегами требование, что пациенты с синдромом Аспергера не должны подходить под критерии аутизма, приводимые в DSM-III-R. Этот исключаящий критерий означает, что авторы не учитывают возрастное изменение клинической картины. Wing (1981a) и другие авторы указывают на то, что в раннем детстве ребенок может выглядеть как аутист каннеровского типа, а к подростковому возрасту больше подходить под критерии синдрома Аспергера. Пятый же критерий, предложенный Szatmari с коллегами, это отрицает. Таким образом, этот пункт содержит теоретическое положение: если есть синдром Аспергера, то поведение на протяжении всего развития должно отвечать критериям синдрома Аспергера. Этот критерий также выражает теоретический подход к дифференциальной диагностике синдрома Аспергера и аутизма.

Будущее

Итак, необходимо понять, что диагностика зависит от теории, даже когда кажется, что это не так. Поэтому нам нужно тщательно продумывать и диагностику, и теорию, и то, как они взаимосвязаны. Основная трудность большинства исследований синдрома Аспергера в том, что мы не можем точно

сказать, насколько однородна та выборка, которую мы исследовали. Для того, чтобы подобрать испытуемых, нам нужна четкая диагностика; но наша диагностика влияет на получаемые данные, поскольку, выбирая диагностические критерии, мы обращаемся к собственным представлениям о данном нарушении. Возможно, необходимо проведение предварительных исследований. Один из подходов может состоять в обращении внимания на реально существующие подгруппы аутистов (см. ниже). Другой подход состоит в вынесении экспертных оценок: сравнение тех, кому синдром Аспергера ставится различными специалистами в результате неоднократных обследований. Третий подход – непосредственный анализ тех теоретических посылок, которые приводят к определенной диагностической схеме, и их использование в более четком развернутом виде. Набор критериев, который следует из четко сформулированных теоретических посылов, мог бы быть использован для подбора группы испытуемых, которую с помощью ряда тестов и опросников на выявление реального уровня адаптации можно было бы сопоставить с какой-то другой группой.

Критерии синдрома Аспергера, предложенные в проекте МКБ-10 (World Health Organization 1990) (см. *таблицу 3*), не делают этот диагноз более ясным. Как можно заметить, синдром Аспергера определяется как аутизм, но без речевых и когнитивных нарушений. Заметьте, что это определение связано с теоретической позицией, согласно которой речевые и когнитивные нарушения при аутизме не являются основными и обусловлены иными механизмами, нежели нарушения социального взаимодействия. Это позиция подразумевает, что речевые и когнитивные нарушения являются дополнительными проявлениями, которые могут возникать как вместе с аутизмом, так и без него, они не вносят изменений с точки зрения «ключевого» нарушения (т.е. нарушения социального взаимодействия?). Как говорится в этом документе, синдром Аспергера «по крайней мере, в некоторых случаях», включает «мягкие формы аутизма». В неявной форме здесь говорится, что мягкий аутизм – это то же

самое, что небольшая задержка когнитивного развития или незначительные речевые нарушения. Однако можно возразить, что мягкий аутизм означает слабую выраженность нарушений социального взаимодействия. Если это так, то до тех пор, пока не будет доказана невозможность сочетания мягкой формы аутизма и низкого IQ, коэффициент интеллекта не может рассматриваться в качестве критерия синдрома (как это формулируется: «отсутствие каких-либо клинических показателей общей задержки ... когнитивного развития»). Такое сочетание может наличествовать, а может и отсутствовать; это вопрос экспериментальных исследований. Вывод Szatmari и Jones, сделанный в результате обзора работ о взаимосвязи IQ и генетической предрасположенности, носит отрицательный характер: «IQ аутичных детей не является показателем тяжести аутизма».

Согласно МКБ-10, диагноз «аутизм» ставится, когда поведение пациента соответствует определенному числу критериев из списка возможных вариантов поведения. Это приводит к проблеме дифференциальной диагностики, когда мы подходим к синдрому Аспергера. Зачем нужен синдром Аспергера, если уже есть «атипичный аутизм», допускающий неполное соответствие поведения пациента критериям аутизма (например, позднее появление проявлений аутизма, наличие некоторых возможностей социального взаимодействия или относительно сохранная речь)? В любом случае, большинство людей с синдромом Аспергера, по-видимому, вполне подходят под критерии аутизма, приводимые в МКБ-10. Например, согласно МКБ-10, для постановки диагноза «аутизм» необходимы всего лишь два из пяти нарушений, перечисленных в разделе «коммуникация». У большинства людей с синдромом Аспергера три из этих пяти вполне прогнозируемы: трудности завязывания и поддержания беседы, необычная интонация, отсутствие нестереотипной спонтанной символической игры. Точно так же люди с синдромом Аспергера могут отвечать необходимым трем из пяти критериев нарушения социального взаимодействия, и так далее. По-видимому, единственные четкие отличия синдрома Аспергера —

это возраст манифестации и отсутствие задержки речевого развития. Оба эти критерия весьма спорны, поскольку сведения о них берутся из рассказов третьих лиц, не всегда учитывающих возрастную динамику. Особенно это касается речевого развития: этот критерий, с одной стороны, очень специфичен, а с другой — весьма туманен, поскольку затрагивает ту область, о которой мы очень мало знаем. «Обязательное условие постановки диагноза — появление отдельных слов к двум годам или раньше, а фразовой речи — к трем или раньше». Такое условие постановки диагноза не основано ни на одной из известных теорий речевого развития и носит весьма расплывчатый характер — не ясно, что следует рассматривать как слово, сколько должно быть этих слов, или что должно оцениваться как фраза. Этот критерий вновь подразумевает отсутствие связи между нарушением речевого развития у большинства аутичных детей и нарушением социального взаимодействия. В 5-й и 7-й главах обсуждается, почему это предположение, скорее всего, неверно: развитие коммуникации и социального взаимодействия связаны, по крайней мере, одним общим механизмом — способностью приписывать внутренние представления себе и другим. Кроме того, критерии из МКБ-10, касающиеся речи, плохо применимы на практике: как отмечают Ehlers и Gillberg, «в случае ребенка школьного возраста обычно не представляется возможным точно выяснить, были ли у него к двум годам отдельные слова, а к трем — фразовая речь». Действительно, как показало эпидемиологическое исследование этих авторов, многим детям было невозможно поставить диагноз «синдром Аспергера», отвечающий требованиям МКБ-10, просто из-за отсутствия достаточно подробной информации об их развитии.

Согласно МКБ-10, понятие «синдром Аспергера» в тех случаях, когда «классический аутист» в детстве начинает более соответствовать синдрому Аспергера с наступлением зрелого возраста. Пока нет никаких данных, которые бы обосновывали это положение; нужно было бы показать, что такие взрослые существенно отличаются от тех взрослых, которым синдром Аспер-

гера был поставлен в детстве. Однако если диагностические критерии будут приняты в таком виде, то эти важные вопросы так и останутся без ответа, поскольку испытуемые для исследований будут отбираться согласно критериям, далеким от совершенства. Исходя из этого, возможно, излишне оптимистичен тот вывод, который делает Chaziuddin с коллегами (1992a) (на основании краткого сравнения диагностических критериев, предложенных различными авторами): «опасаясь стать чем-то ригидным и ограниченным, критерии МКБ-10 пытаются создать однородные категории, способствующие нашему пониманию подтипов первазивных нарушений развития».

Табл. 3. Критерии синдрома Аспергера по МКБ-10 (проект, World Health Organization 1990)

-
- А. Отсутствие какой-либо клинически значимой задержки речевого или когнитивного развития. Диагноз ставится при условии, что отдельные слова появились к двум годам или ранее, использование фраз — к трем годам или ранее. Навыки самообслуживания, адаптивное поведение и исследовательский интерес в первые три года жизни должны находиться на уровне, соответствующем нормальному умственному развитию. При этом моторное развитие может запаздывать, а моторная неловкость является обычным, хотя и необязательным, диагностическим признаком. Отдельные особые способности, часто связанные с необычными занятиями, распространены, хотя их наличие и не требуется для постановки диагноза.
- В. Качественное нарушение двухстороннего социального взаимодействия (критерии аналогичны критериям при аутизме). Для постановки диагноза требуется наличие нарушений, по крайней мере в трех из пяти перечисленных областей:
1. Неспособность к адекватному использованию зрительного контакта, мимической экспрессии, поз и жестов для поддержания социального взаимодействия;
 2. Неспособность устанавливать (способами, соответствующими уровню психического развития и имеющимся возможностям)

- отношения со сверстниками, что подразумевает разделение общих интересов, переживаний и участие в общих занятиях;
3. Редкое обращение к другим людям с целью получить утешение и поддержку в состоянии стресса или горя, и/или сами редко предлагают утешение и поддержку другим людям, когда те расстроены или испытывают горе;
 4. Не разделяют радость других людей, т.е. не испытывают радость от счастья других людей, и/или сами не стремятся поделиться своей радостью с другими;
 5. Отсутствие эмоционального взаимодействия, что выражается в отсутствии или неадекватности реакции на эмоции других людей, и/или отсутствие изменения своего поведения в зависимости от социального контекста и/или слабая интегрированность социальных, эмоциональных и коммуникативных форм поведения.
- C. Ограниченные, повторяющиеся и стереотипные формы поведения, интересы и занятия (критерии аналогичны критериям при аутизме; однако для этой группы менее характерны вычурные движения и необычный интерес к частям предметов и нефункциональным свойствам игровых материалов). Для постановки диагноза требуется наличие нарушений по крайней мере в двух из шести перечисленных областей:
1. Сужение и стереотипность круга интересов;
 2. Особое обращение с незнакомыми предметами;
 3. Явно навязчивая привязанность к особым, не имеющим функционального значения стереотипам и ритуалам;
 4. Стереотипные и повторяющиеся движения, включающие либо взмахи или волнообразные движения рук, либо сложные движения всем телом;
 5. Необычный интерес к частям предметов и нефункциональным свойствам игровых материалов (запахи, ощущения от прикосновения к поверхности или же звук / вибрация, которые они издают);
 6. Переживание страдания от небольших, не имеющих функционального значения изменений окружающей обстановки.
- D. Нарушение не может быть отнесено к другим формам первазивных нарушений развития; шизотипическому расстройству; простой

шизофрении; нарушениям привязанности детского возраста (реактивному и по расторможенному типу); обсессивному личностному расстройству; обсессивно-компульсивному расстройству.

Синдром Аспергера и аутизм:
насколько существенны различия

Представляется, что, несмотря на данные Wolf (см. гл. 9) о том, что его собственные испытуемые с синдромом Аспергера больше походили на детей с шизоидными расстройствами, нежели на детей с аутизмом, существуют достаточные основания для предположения о наличии связи синдрома Аспергера и аутизма. По-видимому, некоторые люди, у которых в детстве был классический аутизм каннеровского типа, вырастают в подростков и взрослых с синдромом Аспергера (Wing 1981a). Кроме того, все большее количество исследований семей обнаруживает, что частота появлений в одной и той же семье случаев синдрома Аспергера и аутизма так высока, что не может быть простой случайностью. Bowman (1988) приводит данные о семье, в которой у четырех сыновей и отца были признаки аутистических нарушений, от совсем легкой формы, сходной с синдромом Аспергера, до наиболее тяжелой — типично «каннеровский случай», когда аутизм сочетается со снижением когнитивного развития. Сходные данные приводят Burgoine и Wing (1983) о троих близнецах, у которых нарушения варьировали от синдрома Аспергера до классического аутизма каннеровского типа. Eisenberg (1957) дает описание отцов нескольких аутичных детей, которые очень напоминают картину синдрома Аспергера у взрослых, и возвращают к мысли Аспергера о том, что у родителей наблюдаемых им детей имелись черты, сходные с теми, что были у их детей с синдромом Аспергера. DeLong и Dwyer (1988) обследовали 929 родственников (первая и вторая степень родства) 51 аутичного ребенка и выявили высокую частоту встречаемости синдрома Аспергера в тех семьях,

где были аутичные дети с практически нормальным интеллектом (IQ выше 70), но не в семьях детей с более выраженным снижением когнитивного развития. Совсем недавно Gillberg (1991) описал семьи шести пациентов с синдромом Аспергера в возрасте от 6 до 33 лет. Он обнаружил, что аутизм был у ближайших родственников двоих аутичных детей. Кроме того, синдром Аспергера или его отдельные проявления можно было встретить, по крайней мере, у одного родственника (первая или вторая степень родства) каждого из детей. В этих семьях нарушения были выявлены у трех матерей, четырех отцов, одного брата и одного дедушки по отцовской линии.

Тот факт, что между аутизмом и синдромом Аспергера существует определенная связь, поднимает вопросы, касающиеся дифференциального диагноза. Во-первых, является ли синдром Аспергера отдельным нарушением (пусть и как-то связанным с аутизмом)? Если «да», то чем он отличается и оправданно ли его выделение — оказывает ли это какое-то влияние на организацию жизни, обучение и прогноз? Если «нет», то является ли синдром Аспергера просто обозначением всех аутистов с относительно высоким IQ, или же его следует применять по отношению к конкретной подгруппе высокофункциональных аутистов?

В 1979 году Аспергер был уверен, что дети, которых он описывал, относились к иному типу, нежели каннеровские дети с «ранним детским аутизмом», хотя он и считал, что между ними есть много общего. Он подчеркивал отличительные особенности наблюдаемых им детей: они обладали хорошим логическим и «абстрактным» мышлением, развитой экспрессивной речью (словарь, фонетика, синтаксис и т.д.), и прогноз в отношении них, по сравнению с детьми, описанными Каннером, был более благоприятным. Все эти три отличительные особенности можно было объяснить исключительно более высоким IQ, однако Аспергер настаивал на том, что описанный им синдром может возникать при любом уровне IQ, от «гениев» до «интеллектуального снижения, когда поведение носит роботообразный характер» (Asperger 1944, перевод на англ. в Frith 1991b). Так, например,

у Хельмута (описанного Аспергером в его работе 1944 года) были характерные черты «аутистической психопатии», несмотря на поражение мозга и интеллектуальное снижение.

Вслед за Аспергером Van Krevelev (1971) также настаивает на независимости синдрома Аспергера. Согласно этому автору, «аутистическая психопатия» и каннеровский аутизм – это «два совершенно отдельных синдрома», хотя он допускает наличие между ними взаимосвязи, например наличие обоих синдромов в одной и той же семье. Основное отличие Van Krevelev видит в отношении детей к другим людям: аутисты ведут себя так, словно других не существует, дети же с синдромом Аспергера направленно избегают знакомых им людей. Интересно заметить, что в описании Van Krevelev значительно сильнее, чем у Аспергера, подчеркиваются зрительно-пространственные нарушения (например, трудности при оценке расстояния), трудности с математикой и моторная неловкость – создается картина, очень напоминающая «правополушарные когнитивные нарушения», обсуждаемые в следующей главе. Полный перечень отличий, предложенных Van Krevelev, можно посмотреть в таблице 4. Он приходит к выводу, что аутизм возникает тогда, когда генетическая предрасположенность к синдрому Аспергера суммируется с органическим поражением мозга.

Табл. 4. Отличительные признаки синдрома Аспергера, предложенные Van Krevelev

<i>Ранний детский аутизм</i>	<i>Аутистическая психопатия</i>
1. Начало: первый месяц жизни.	1. Начало: третий год жизни или позже.
2. Ребенок начинает ходить раньше, чем говорить; речь отсутствует, либо имеется задержка речевого развития.	2. Ребенок начинает ходить позже, чем говорить.
3. Речь не выполняет коммуникативную функцию.	3. Речь служит для коммуникации, оставаясь при этом «односторонним движением».

- | | |
|--|--|
| 4. Зрительный контакт: другие люди не замечаются. | 4. Зрительный контакт: другие люди избегаются. |
| 5. Ребенок живет в своем собственном мире. | 5. Ребенок живет в нашем мире по своим правилам. |
| 6. Прогноз в плане социализации — неблагоприятный. | 6. Прогноз в плане социализации — более благоприятный. |
| 7. Психотический процесс. | 7. Психопатия. |
-

Отношение Каннера к синдрому Аспергера и его связи с аутизмом неизвестно. Однако Burd и Kerbeshian (1987) ссылаются на комментарии Каннера к публикации Robinson и Vitale (1954) о детях с суженным кругом интересов, о которых он говорит, что эти дети не подходят под его определение аутизма. Burd и Kerbeshian считают, что эти дети могли бы подходить под определение синдрома Аспергера.

Позднее Szatmari с коллегами (1986) представил описание случая, подтверждающее мысль о том, что «не все дети с синдромом Аспергера, по крайней мере если исходить из истории их раннего развития и прогноза, являются аутичными». Однако здесь вновь возникает вопрос: как следует определять границы аутизма? У описываемого ими ребенка, Мэри, отсутствовала задержка речевого развития, но во всем остальном она производила впечатления вполне обычного аутиста. Авторы считают, что дальнейшее развитие Мэри — в подростковом возрасте у нее появились слуховые галлюцинации — делает маловероятным то, что у нее был аутизм. Нечто подобное уже встречалось: в литературе существуют описания случаев, когда в детском возрасте поведение вполне соответствовало критериям аутизма, однако позже начинала развиваться шизофрения (Petty и др. 1984; Watkin и др. 1988).

Экспериментальные исследования не смогли выявить действительно существенные различия между группами детей с аутизмом и синдромом Аспергера. Это, без сомнения, в какой-то мере вызвано проблемами диагностики. Не будет преувели-

чением сказать, что до сегодняшнего дня нет исследований, в которых было бы удовлетворительно проведено разделение аутичных детей на группу детей с синдромом Аспергера и на тех, у кого нет синдрома Аспергера. Это, в свою очередь, и не удивительно. Дело не только в отсутствии общепринятых диагностических критериев, но и в менее явной проблеме, заключающейся в том, что группы делятся на основании исключительно внешнего поведения, без учета лежащих в их основе нарушений и их достаточных и необходимых проявлений на уровне симптомов.

Szatmari с коллегами (1990) сравнивал с помощью нескольких тестов «высокофункциональных» аутистов, испытываемых с синдромом Аспергера и контрольную группу. Диагностическими критериями синдрома Аспергера служили обособленность, необычные речевая и невербальная коммуникация и круг интересов, нарушение социального взаимодействия и начало заболевания до 6 лет. Не вполне ясно, почему высокофункциональные аутисты не должны также были соответствовать такому определению. К сожалению, уравнивание экспериментальных групп по IQ привело к значительному возрастному различию: высокофункциональные аутичные дети были значительно старше детей с синдромом Аспергера. Кроме того, контрольная группа в среднем имела значительно более высокий IQ, чем экспериментальные группы. Было выявлено несколько основных различий между группой детей с синдромом Аспергера и группой высокофункциональных аутистов, при этом обе группы очень существенно отличались от контрольной. Большинство значимых различий касалось ответов матерей на вопросы об истории развития ребенка, что, по-видимому, само по себе спорно, поскольку лучший конечный результат может приводить к тому, что родители воспринимают первые годы жизни более позитивно. Szatmari с коллегами показал, что матери высокофункциональных аутистов чаще, чем матери детей с синдромом Аспергера, указывают на то, что у их детей не было ответной реакции на мать, наблюдалось полное отсутствие интереса к взаимодей-

ствию с другими людьми, эхолалии, повторяющиеся фразы, стереотипии, отсутствие символической игры. Дети же с синдромом Аспергера, как утверждали их матери, чаще проявляли привязанность, разделяли свои необычные интересы с родителями, получали удовольствие от нахождения в компании взрослых (не родителей). Интересно, что не было найдено никаких значимых различий в результатах выполнения теста моторных способностей «Наборная доска»¹; это опровергает мнение о том, что синдром Аспергера отличается от аутизма более выраженной моторной неловкостью. Какие-либо выраженные отличия в истории раннего развития детей и конечном результате также отсутствовали (Szatmari и др. 1989). Среди высокофункциональных аутистов чаще встречались эхолалии, неправильное употребление местоимений, общее снижение социальной активности и сужение поведенческого репертуара. Единственной существенной находкой было то, что в группе детей с синдромом Аспергера более часто наблюдалось развитие вторичных психических нарушений. Szatmari с коллегами приходит к выводу, что «между группой высокофункциональных аутичных детей и группой детей с синдромом Аспергера не было существенных качественных отличий, что указывает на то, что синдром Аспергера следует рассматривать как мягкую форму высокофункционального аутизма».

Ozonoff с соавторами (1991) при исследовании различий между группой испытуемых с синдромом Аспергера и группой высокофункциональных аутистов, напротив, пришли к выводу, что между ними можно сделать экспериментально обоснованное различие. Их испытуемые были уравнены по возрасту, невербальному и полному IQ, но значительно различались по вер-

¹ «Наборная доска» (Pegboard) — группа тестов, предназначенная для количественной оценки моторных способностей. Задача заключается в том, чтобы как можно быстрее вставить мелкие детали в отверстия. Первый вариант был предложен в 1948 году американским исследователем Perdue.

бальному IQ (испытуемые с синдромом Аспергера по этому показателю существенно превосходили высокофункциональных аутистов). Ozonoff с соавторами нашли, что обе группы по сравнению с контрольной хуже справлялись с заданиями на программирование и контроль и на восприятие эмоций, но при этом только высокофункциональные аутисты хуже выполняли еще и задания на модель психического и тесты на запоминание. На основании этих данных авторы приходят к выводу, что эмпирически показали различие высокофункционального аутизма и синдрома Аспергера по характеристикам, которые никак не связаны с диагностическими критериями, а также, что нарушение модели психического не может являться первичным дефектом при аутизме (поскольку этот дефект не распространяется на другие расстройства аутистического спектра, такие как синдром Аспергера). Вместо этого они утверждают, что тот дефицит, который характерен и для аутистов, и для людей с синдромом Аспергера, указывает на дисфункцию лобных отделов (см. гл. 6). Однако эти, в общем, вполне понятные данные вызывают определенные вопросы в связи с проблемой диагностики. Диагностика синдрома Аспергера проводилась исключительно на основании симптомов, имеющихся на момент обследования, при этом Ozonoff с соавторами пишет, что они использовали критерии МКБ-10. Непонятно, как можно в отсутствие информации о раннем развитии и, особенно, о развитии речи использовать критерии МКБ-10, учитывая, что одним из критериев является отсутствие задержки речевого развития. И в самом деле, авторы пишут, что у половины испытуемых с синдромом Аспергера были типично аутистические нарушения речи и задержка речевого развития.

Вполне понятно, что если мы не можем быть уверенными в правильности диагноза, то интересные сами по себе и, возможно, действительно полезные для выделения аутистических подтипов данные не могут нам сказать ничего определенного относительно того, действительно ли синдром Аспергера отличается от аутизма.

Синдром Аспергера —
это просто высокофункциональный аутизм?

Если согласиться с выводом Szatmari с соавторами, что синдром Аспергера — это просто мягкая форма аутизма, это все равно не решает проблемы. Что на самом деле имеется в виду, когда говорится, что синдром Аспергера — «мягкая форма высокофункционального аутизма»? Синдром Аспергера — мягкая форма высокофункционального аутизма *вообще*, или же это какая-то *конкретная* мягкая форма высокофункционального аутизма? Другими словами, нужно понять, существуют ли *другие* «мягкие формы высокофункционального аутизма», *не являющиеся* синдромом Аспергера.

Большинство исследователей приходят к выводам, сходным с теми, что сделал Szatmari с соавторами, и ограничиваются объяснением различий между синдромом Аспергера и аутизмом с точки зрения тяжести нарушения. Такое объяснение подразумевает, что не существует других подтипов высокофункционального аутизма. Если люди с синдромом Аспергера отличаются от других аутистов, больше напоминающих каннеровский тип, только более «легким» нарушением, то любому аутисту с такими мягкими проявлениями нарушения можно будет (по определению) поставить диагноз «синдром Аспергера». Эта мысль содержится в выводе, к которому приходит Wing (1981a), что между высокофункциональным аутизмом и синдромом Аспергера нет различий, это часть аутистического спектра. В то же время она считает, что понятие «синдром Аспергера» полезно с практической точки зрения, как обозначение *менее типичных* аутистов, отличающихся от детей, которые «проявляют моторную ловкость, но отчуждены и безразличны к другим, не пользуются речью или говорят совсем немного и избегают зрительного контакта».

Можно подумать, что такая «нетипичность» (в чем-то больше, чем просто в значении IQ) говорит в пользу существования различных подгрупп в пределах «легкого аутизма», однако

Wing считает, что все различия можно объяснить тяжестью нарушения и уровнем способностей.

Другие же исследователи считают, что люди с синдромом Аспергера – это особая группа, даже если ее определять как верхний конец спектра с точки зрения уровня способностей (или же нижний конец с точки зрения тяжести нарушения). Gillberg (1989) провел сравнение 23 шведских детей с синдромом Аспергера и 23 аутичных детей, уравненных по значению IQ и возрасту (диапазон – 5–18 лет). Как и в предыдущем случае, не вполне ясно, по каким признакам аутичные дети не соответствовали критериям синдрома Аспергера, которые использовал Gillberg. Gillberg нашел следующие различия: в случае детей с синдромом Аспергера сходные проблемы у родителей встречались чаще (57% против 13%); среди детей с синдромом Аспергера чаще отмечалась моторная неловкость (83% против 22%), однако Gillberg в своем исследовании не использовал этот показатель в качестве диагностического критерия; сужение сферы интересов было выявлено у 99% детей с синдромом Аспергера и только у 30% аутичных детей, возможно, главным образом потому, что диагностические критерии синдрома Аспергера включали «особые интересы». Нейробиологические тесты различий не выявили.

Gillberg с коллегами (Gillberg и др. 1987; Gillberg 1989) приходит к выводу, что пациенты с синдромом Аспергера «отличаются в том смысле, что у них нет столь тотального нарушения, как у детей каннеровского типа».

Не вполне ясно, как с такой идеей менее тяжелого нарушения сочетается выявленная в исследовании Gillberg у детей с синдромом Аспергера более выраженная моторная неловкость. Однако в последнем обзоре литературы авторы приходят к заключению, что моторная неловкость как симптом синдрома Аспергера не исследовалась должным образом (Chaziuddin и др. 1992b). Существует очень мало экспериментальных данных, которые бы подтверждали значимое, грамотно оцененное моторное нарушение, характерное для этой группы испытуемых.

*Разнородна ли
группа высокофункциональных аутистов?*

Таким образом, большинство исследователей, по-видимому, остаются вполне удовлетворены, заявляя, что синдром Аспергера является обозначением высокофункциональных аутистов. Но что подразумевается под такими терминами, как «высокофункциональный» и «способный» аутист? Newson с соавторами (1984а, б) исследовал большую группу «способных аутистов», связываясь с ними посредством рекламной кампании: они приводят данные, свидетельствующие о значительных различиях в этой группе. Например, та настойчивость, с которой эти предположительно одинаково «способные» аутисты стремились поддерживать заведенный порядок, весьма различалась. Такая вариативность, несмотря на слабую выраженность нарушения, говорит о том, что не все участники группы Newson должны рассматриваться, как имеющие синдром Аспергера. Так, только четверо из 93 родителей могли сказать, что у их детей не было никаких проблем, касающихся речевого развития, и только 27 из 93 аутистов к трем годам уже пользовались фразами из двух слов. По крайней мере, если основываться на критериях, предложенных в МКБ-10, то только нескольшким обследуемым из группы Newson можно было поставить диагноз «синдром Аспергера».

Исследование Rumsey и Hamburger (1988) также убеждает в том, что существует группа «высокофункциональных» аутистов, которые не подходят под определение синдрома Аспергера. Они проводили сравнение 10 «способных аутистов» с нормальным IQ с 10 «обычными» испытуемыми. В плане моторных способностей тесты не выявили каких-то различий между этими группами. Авторы подчеркивают наличие «сходства между профилем по шкале Векслера у их выборки и профилем выборки, состоящей из менее функциональных аутистов (Lockyer и Rutter 1970)». Эти результаты четко показывают, что высокие способности, по крайней мере, если их оценивать с помощью

IQ, не достаточны для того, чтобы обычный аутизм превратился в синдром Аспергера. Сходным образом, Tantam (1988a, b) поставил диагноз «синдром Аспергера» взрослым, у которых были низкие интеллектуальные способности. Gillberg с соавторами (1986) приводят данные о частоте встречаемости синдрома Аспергера среди лиц с «общей задержкой психического развития», которая оказывается близка ранее приводимой частоте встречаемости этого нарушения среди детей из «обычных школ» (эпидемиологическое исследование Ehlers и Gillberg 1993).

Таким образом, представляется, что «мягкая форма высокофункционального аутизма» не обязательно является синдромом Аспергера – можно иметь минимальные проявления нарушения и быть аутичным *без* принадлежности к подтипу «синдром Аспергера». Это убеждает в том, что очень плодотворным направлением исследований мог бы быть поиск существенных различий между подгруппами аутистического спектра. В одном из таких исследований, проведенном Volkmar с соавторами (1989), для разделения детей с нарушениями аутистического спектра на группы использовались подтипы, описанные Wing: «отчужденный», «пассивный» и с «активным, но странным» социальным поведением. Хотя один и тот же ребенок в различных ситуациях мог демонстрировать различные типы нарушения социального поведения, авторам (так же как Wing и Gould 1979) все же удавалось причислить ребенка к одной из трех групп на основании преобладающего стиля социального поведения. Полученные результаты интересны и должны способствовать специальным исследованиям таких подтипов, включая и синдромом Аспергера.

Авторы выявили существенные различия между детьми из этих трех групп. Так, например, тип социального поведения четко коррелировал со значением IQ: наибольшие показатели были у «активных» детей, а наименьшие – среди «отчужденных». Особые способности значительно чаще (в 80% случаев) встречались в «активной» группе. Siegel с соавторами (1986) также пытались выявить подтипы среди аутичных и аутоподоб-

ных детей на основании их уровня функционирования на момент исследования. Они выделили четыре группы, которые, как они считают, ведут к усовершенствованию существующих диагностических категорий, поскольку учитывают сопутствующие поведенческие особенности и объединяют детей в более однородные группы. Хотя Siegel с соавторами объединяли испытуемых на основании текущего уровня функционирования; выделенные группы отличались также по течению развития, характеру проблем пре- и перинатального периода, а также по раннему развитию. Синдром Аспергера наиболее соответствовал 3-му подтипу, характеризующемуся лучшими речевыми способностями и наличием некоторых признаков шизоидности (например, наличием странных идей).

Синдром Аспергера и модель психического

На протяжении всей этой главы я проводила мысль о том, что поиск сущности синдрома Аспергера должен направляться теорией. Я считаю, что для этого в качестве теоретического инструмента особенно хорошо подходит объяснение аутизма, даваемое моделью психического, поскольку оно позволяет нам перейти от рассмотрения континуума нарушений социального поведения, коммуникации и воображения к частной способности, которая может либо присутствовать, либо отсутствовать в данном конкретном случае. Поэтому оно может давать возможность перейти от количественных различий во внешнем поведении к качественным различиям в плане когнитивных нарушений.

Используя модель психического в качестве ориентира для диагностики синдрома Аспергера, можно прийти к последующим гипотезам, которые мы сможем проверить эмпирическим путем. Диагноз «синдром Аспергера» может быть использован по отношению к тем лицам (это обсуждалось в 7-й главе), у которых, возможно, со значительной задержкой и неблагоприят-

ными последствиями этой задержки, формируется способность к метарепрезентации и модель психического. Как и у других аутистов, в ранние годы жизни у них отсутствует модель психического и, следовательно, происходит нарушение развития нормального социального взаимодействия, а также нормального восприятия и выражения внутренних состояний. В результате воздействия внешних либо внутренних факторов у этих людей модель психического развивается не так, как у обычных детей. Формирование этой способности пропускает свой «критический период» и происходит слишком поздно, чтобы направлять или способствовать развитию различных перцептивных и когнитивных систем, тех, которые у маленьких детей обычно развиваются вместе с моделью психического.

Таким образом, модель психического у людей с синдромом Аспергера не будет функционировать обычным образом: она будет давать им возможность справляться с тестами, где наиболее существенные моменты даны в неестественно подчеркнутом виде, но не даст возможности решать более тонкие проблемы, связанные с моделью психического, которые встречаются в ситуации повседневного социального взаимодействия. Таким образом, у людей с синдромом Аспергера все еще будут присутствовать характерные (хотя и более стертые) аутистические нарушения социального взаимодействия в повседневной жизни, несмотря на «реальную» успешность при выполнении тестов на модель психического. У таких людей с синдромом Аспергера коммуникативные способности также будут более высокими, хотя и здесь можно ожидать сходного расхождения между результатами тестирования и реальной жизнью. Высокая частота встречаемости особых интересов может обуславливаться, отчасти, возможностью рассказать другим людям о своих интересах и их лучшей адаптацией к реальности (что приводит, например, к формированию интереса к моркови вместо интереса к вращению и кручению предметов).

Данная гипотеза хорошо объясняет более высокую частоту встречаемости в этой группе психических нарушений (Тап-

там 1991; Szatmari и др. 1989b). Депрессия будет более распространена, поскольку эти люди лучше осознают свои трудности, а также свои чувства и мысли. Психотические продуктивные симптомы, такие как галлюцинации и бред, также в силу этих причин, будут встречаться только среди людей с синдромом Аспергера, если согласиться с точкой зрения Frith и Frith (1991), что эти симптомы являются следствием «гиперактивности» модели психического.

Люди с синдромом Аспергера, чья модель психического формируется поздно и потому ненормальным образом, рискуют оказаться с «неправильно работающей» моделью психического. Согласно этой гипотезе, у аутистов каннеровского типа (у которых модель психического отсутствует) подобная психотическая или продуктивная симптоматика невозможна. В этом смысле (согласно теории Frith и Frith) синдром Аспергера может быть чем-то средним между аутизмом и шизофренией; в то время как у первых модель психического отсутствует, а у последних она гиперактивна, у некоторых людей с синдромом Аспергера может проявляться как отсутствие модели психического на ранних этапах развития, так и продуктивная симптоматика вследствие запоздалого появления неправильно работающей модели психического. Некоторые предварительные данные подтверждают идею, что термин «синдром Аспергера» может быть отнесен только к тем аутистам, у которых сформировалась некоторая способность представлять внутренние переживания. Ozonoff с соавторами (1991) не обнаружил снижения результатов при выполнении простых тестов (первого и второго порядка) на модель психического в группе, обозначаемой (возможно и небесспорно) как лица с синдромом Аспергера, по сравнению с контрольной группой. Этим они отличались от протестированных Ozonoff с соавторами «высокофункциональных аутистов». Bowler (1992) также показал, что группа взрослых испытуемых, которым врачами был поставлен диагноз «синдром Аспергера» (также без опоры на специфические критерии), при выполнении тестов на модель психического второго порядка

показали результаты не хуже, чем испытуемые с шизофренией и контрольная группа.

Выводы

В настоящее время термин «синдром Аспергера», по-видимому, более полезен клиницистам, нежели исследователям для их экспериментальных целей. Экспериментальные работы указывают на то, что синдром Аспергера используется для обозначения подгруппы аутистов, которая располагается с точки зрения нарушения коммуникации и социального поведения на более высокофункциональном конце спектра.

Здесь в качестве инструмента разделения подгрупп было рассмотрено объяснение с помощью модели психического, но важнее то, что гипотезы именно такого рода должны направлять исследования синдрома Аспергера. До тех пор, пока мы не придем к согласию относительно хотя бы необходимых и достаточных критериев этого диагноза, тестирование клиницистами групп испытуемых, которые обозначаются как «страдающие синдромом Аспергера», не будет приносить никакой пользы для будущих исследований. И мы вряд ли придем к удовлетворительной диагностической схеме для синдрома Аспергера до тех пор, пока не обратимся к когнитивным нарушениям, лежащим за поверхностными поведенческими проявлениями. Так, например, МКБ-10 несет в себе опасность исключения без должного теоретического и эмпирического обоснования тех детей, картина поведения которых в подростковом возрасте изменилась с каннеровского типа на аспергеровский.

Существует ли какой-то выход из этого положения курицы и яйца, в котором находится диагностика и исследование? Возможно, исследователям стоит обратить внимание на подгруппы в популяции аутистов и людей со сходными нарушениями. Поиск таких подгрупп должна определять теория, а клиническая практика должна нам сказать, какие из этих подгрупп заслуживают отдельного названия. Клиницисты могут чувство-

вать необходимость продолжать использовать синдром Аспергера для обозначения «легко узнаваемого» (ими) подтипа аутизма, но исследователь вряд ли сможет продвинуться вперед, используя такие запутанные и запутывающие читателя определения и диагностические критерии, которые приводятся в литературе, посвященной синдрому Аспергера.