

Лорна Винг, [«Asperger syndrome: a clinical account»](#), Отделение социальной психиатрии MRC, Институт психиатрии, Лондон, 1981 г.

Синдром Аспергера: клиническое описание

Синопис — описаны клинические проявления, течение, этиология, эпидемиология, дифференциальная диагностика и сопровождение синдрома Аспергера. Обсуждается классификация и приводятся доводы за включение синдрома, совместно с ранним детским аутизмом, в более широкую группу состояний, при которой имеются, в целом, нарушения в развитии социального взаимодействия, коммуникации и воображения.

Введение

Множество образцов аномального поведения, вызывающих диагностическую путаницу, включает один, первоначально описанный австрийским психиатром Гансом Аспергером (1944, 1968, 1979). Название, выбранное им для этого образца, было «аутистическая психопатия», где последнее слово применялось в техническом смысле, для обозначения аномалии личности. Из-за популярной тенденции приравнивать психопатию к социопатическому поведению это приводило к недоразумениям. По данной причине нейтральный термин «синдром Аспергера» предпочтительней и будет использоваться здесь в дальнейшем.

Незадолго до оригинальной статьи Аспергера по этой теме, появившейся в 1944 г., Каннер опубликовал (1943) своё первое описание синдрома, названного им ранним детским аутизмом. Эти два состояния во многих отношениях похожи, и споры о том, являются ли они разновидностями одной и той же лежащей в основе аномалии или же представляют собой отдельные сущности, продолжаются.

В то время как работа Каннера широко известна на международном уровне, о вкладе Аспергера за пределами германской литературы знают значительно меньше. Единственными известными автору опубликованными обсуждениями этого вопроса на английском являются Van Kreveken (1971), Isaev & Kagan (1974), Mnujkin & Isaev (1975) (перевод с русского), Wing (1976), Chick et al (1979), Wolff & Barlow (1979) и Wolff & Chick (1980). Кроме того, на английский переведена книга Боша, в которой проводится сравнение аутизма и синдрома Аспергера, первоначально опубликованная на немецком языке в 1962 г. (Bosch, 1962). В англоязычной версии появилась статья, посланная Аспергером в Швейцарию в 1977 г. (Asperger, 1979). Robinson & Vitale (1954) и Adams (1973) дали клиническое описание детей с поведением, напоминающим синдром Аспергера, но без отсылки к этому диагнозу.

В настоящей статье будет дано описание синдрома, проиллюстрированное историями болезней, и обсуждаются дифференциальная диагностика и классификация. Это описание базируется на написанном Аспергером и на 34 случаях в возрастном диапазоне от 5 до 35 лет, лично обследованных и диагностированных автором. Из них 19 имели историю и клиническую картину синдрома в более или менее типичной форме и 15 показывали многие его черты во время наблюдения, хотя у них не имелось полностью характерной предыстории (см. ниже). Шестеро из входящих в эту группу были выявлены в результате эпидемиологического исследования ранних детских психозов в округе Камберуэлл юго-восточного Лондона (Wing & Gould, 1979). Остальные были направлены к автору для постановки диагноза: 11 — их родителями через семейного доктора, двое — классными руководителями и 15 — другими психиатрами.

Следующее общее описание включает все наиболее типичные черты. Но, как и в случае любого психиатрического синдрома, идентифицируемого только по образцам наблюдаемого поведения, существуют трудности в определении тех из них, которые существенны для диагноза. Имеют место вариации от личности к личности, и в каждом конкретном случае редко удаётся найти все детали, перечисленные ниже.

Клиническая картина

Иллюстрирующие текст истории болезней детей и взрослых, наблюдавшихся настоящим автором, могут быть найдены в Приложении. Встречающиеся в статье номера в скобках обозначают ссылки на

эти истории.

Описание синдрома Аспергером

Аспергер заметил, что синдром намного чаще встречается у мальчиков, чем у девочек. Он считал, что синдром никогда не распознаётся во младенчестве, а обычно и до третьего года жизни или позже. Нижеследующее описание основывается на сообщениях Аспергера.

Речь

Ребёнок обычно начинает говорить в возрасте, ожидаемом для обычных детей, тогда как начать ходить может с задержкой. Полный набор правил грамматики раньше или позже усваивается, но могут быть трудности с правильным использованием местоимений, замена второго или третьего лица на первое (№1). Содержание речи аномально, с тенденцией к педантичности, и часто состоит из длительных рассуждений на любимые темы (№2). Иногда слово или фраза повторяется вновь и вновь в стереотипной манере. Ребёнок или взрослый могут изобретать некоторые слова. Тонкие словесные шутки не понимаются, хотя простой словесный юмор оцениваться может.

Невербальная коммуникация

Невербальные аспекты коммуникации также страдают. Лицо может быть маловыразительным, за исключением случаев сильных эмоций, таких как гнев или горе. Интонации голоса имеют тенденцию быть монотонными и однообразными, или же преувеличенными. Жестикуляция ограничена или же крупная и неуклюжая и не подходит для сопровождения речи (№2). Понимание выражений лиц и жестов других людей плохое, и человек с синдромом Аспергера может неверно истолковывать или игнорировать такие невербальные сигналы. Временами он может пристально вглядываться в лицо другого человека в поисках ускользающего от него смысла.

Социальное взаимодействие

Возможно, наиболее очевидная характерная черта — нарушение двухстороннего социального взаимодействия. Его причина кроется не в первичном желании избегать социальных контактов. Проблема возникает из-за недостатка способности понимать и использовать правила, регулирующие социальное поведение. Эти правила неписаны и не сформулированы, сложны, постоянно изменяются и влияют на речь, жесты, позы, движения, зрительный контакт, выбор одежды, близость к другим и многие другие аспекты поведения. Степень навыков в этой области варьируется среди обычных людей, но те, у кого синдром Аспергера, находятся за пределами диапазона нормы. Их социальное поведение наивно и необычно. Они могут быть обеспокоены своими трудностями и даже пытаться преодолеть их, но неадекватным образом и без признаков успеха. Они не обладают интуитивным знанием, как адаптировать свои обращения и ответные реакции к нуждам и индивидуальностям других. Некоторые из них крайне чувствительны к критике и подозрениям других людей. Небольшая часть имеет историю довольно эксцентричных антисоциальных действий, предположительно из-за недостатка эмпатии. Это верно для четверых из настоящей группы, один из них ранил другого мальчика в ходе проводимого им эксперимента по свойствам химических веществ.

Отношения с противоположным полом дают хороший пример более обычной социальной неумелости. Молодой человек с синдромом Аспергера видит, что у большинства его ровесников есть девушки, и они в конце концов женятся и обзаводятся детьми. Он желает быть нормальным в этом отношении, но не имеет представления, как показать себя интересным и привлекательным партнёром в соответствии с принятым социальным образцом. Он может расспрашивать других людей о перечне правил разговора с девушкой или стараться найти секрет в книгах (№1). Если он испытывает сильное сексуальное влечение, он может подходить и обнимать или целовать незнакомок, или тех, кто много старше или моложе его, и, как следствие, обнаружить, что привлёк внимание полиции; или же он может решить проблему, став одиноким и замкнутым.

Повторяющаяся деятельность и сопротивление изменениям

Детям с этим синдромом часто нравится вращать объекты и смотреть на них до тех пор, пока движение не прекратится — в гораздо большей степени, чем в норме. Они склонны испытывать сильную привязанность к определённому имуществу и очень огорчаться, покидая знакомые места.

Моторная координация

Движения крупной моторики неуклюжи и плохо координированы. Осанка и походка кажутся странными (№ 1). Большинство людей с этим синдромом (90% из 34 случаев, упомянутых выше) плохо играют в игры, требующие моторных навыков, и иногда испытывают проблемы, негативно сказывающиеся на способности писать или рисовать. Аспергером также упоминаются стереотипные движения тела и конечностей.

Навыки и интересы

У людей с наиболее типичной формой этого синдрома есть определённые способности, так же, как и нарушения. У них великолепная механическая память и они сильно увлекаются одним или двумя предметами, такими как астрономия, геология, история паровых поездов, королевская генеалогия, расписания автобусов, доисторические монстры или персонажи телевизионного сериала, забывая обо всём остальном. Они усваивают каждый доступный факт, относящийся к избранной ими области, и подолгу говорят о ней, независимо от того, заинтересован слушатель или нет, но мало понимают значение изученных ими фактов. Они также могут преуспеть в настольных играх, требующих хорошей механической памяти, таких как шахматы (№ 2), а некоторые имеют музыкальные способности. У семидесяти шести процентов из группы настоящего автора имелись специальные интересы такого рода. Однако у некоторых есть специфические учебные проблемы, затрагивающие арифметические навыки, чтение или, как упоминалось выше, письмо.

Школьный опыт

Эта комбинация образовательных и коммуникационных нарушений с определёнными специфическими способностями производит впечатление явной эксцентричности. Этих детей могут безжалостно травить в школе, что приводит, как следствие, к тревожности и страху (№№1 и 2). Те, кому в школе повезло больше, могут приниматься как эксцентричные «профессора» и с уважением к их необычным способностям (№4). Аспергер описывал их как неуспешных учеников, поскольку они следуют своим собственным интересам, не уделяя внимания инструкциям учителя и деятельности остального класса (№№ 3 и 4). Многие в конце концов осознают, что они отличаются от других людей, особенно когда приближаются к подростковому возрасту, и, как следствие, становятся крайне чувствительны к критике. Они производят впечатление хрупкой ранимости и патетической детскости, что одни находят бесконечно трогательным, а другие — просто раздражающим.

Модификация описания Аспергера

Настоящий автор заметил, что иногда вызывалось соответствующими вопросами родителей, ряд дополнительных элементов в истории развития, не описанных Аспергером. В течение первого года жизни может иметься недостаток обычного интереса и удовольствия от нахождения в человеческой компании, какие должны присутствовать с рождения. Лепет может быть ограничен в количестве и качестве. Ребёнок может не привлекать внимания к вещам вокруг него с целью поделиться интересом с другими людьми. Когда он начинает ходить, он может не приносить игрушки, чтобы показать их родителям или гостям. В целом наблюдается недостаток выраженного желания взаимодействовать через лепет, жесты, движения, улыбки, смех и, наконец, речь, что характерно для обычных младенцев и малышей (№3).

Требующих воображения ролевых игр у некоторых детей с синдромом нет вообще, а у тех, у кого ролевые игры имеются, они ограничены одной или двумя темами, проигрываясь снова и снова без изменений. Они могут быть довольно разработаны, но вновь и вновь следуют по намеченному пути и другие дети в них не вовлекаются, если последние не готовы в точности придерживаться той же схемы. Иногда случается, что темы, видимые в этих псевдорольевых играх, продолжают поглощать внимание и во взрослой жизни и формируют в качестве главного фокуса вымышленный мир (см. историю Ричарда Л. у Bosch, 1962).

Имеются также два пункта, по которым настоящий автор не согласен с наблюдениями Аспергера. Во-первых, Аспергер утверждает, что речь развивается раньше ходьбы и упоминает «особо сокровенную связь с языком» и «крайне усложнённые лингвистические навыки». Van Krevelen (1971) подчёркивает это как отправную точку дифференцировки с ранним детским аутизмом Каннера, при котором ходьба осваивается обычно нормально или даже раньше, чем в среднем, в то время как речь заметно задерживается или не начинается вовсе. У настоящего автора, однако, при немногим менее чем

половине типичных случаев синдрома Аспергера дети начинали ходить в обычном возрасте, а речь запаздывала. Половина заговорила вовремя, но ходить начала с запозданием, и один начал как ходить, так и говорить в ожидаемое время. Несмотря на хорошее в итоге использование грамматики и большой словарный запас внимательное наблюдение в течение достаточно длительного периода раскрывает, что содержание речи бедно и большая его часть копируется неподходящим образом у других людей или из книг (№3). Используемый язык производит впечатление выученного механически. Значение длинных и редких слов может быть известно, но для слов, употребляемых в каждодневной речи, это не так (№5). Странности невербальных аспектов речи уже упоминались.

Во-вторых, Аспергер описывал людей с его синдромом как способных к оригинальности и творческому подходу в избранной ими области. Более верным было бы сказать, что их мыслительные процессы ограничены узкой, педантичной, буквальная, но логичной, цепью рассуждений. Необычно высокое качество их подхода возникает из-за склонности к выбору в виде отправной точки логической цепочки аспектов темы, отличных от тех, что приходят на ум обычным людям, погружённым в текущее состояние их культуры. Обычно результат не является подходящим, но иногда он даёт новое понимание проблемы. Аспергер также считал, что у людей с его синдромом высокий интеллект, однако он не процитировал результатов стандартизированных тестов на интеллект, подтверждавших бы это. Как будет видно из историй болезней в Приложении, особые способности базируются главным образом на механической памяти, тогда как понимание лежащего в основе смысла оставляет желать лучшего. Люди с синдромом с точки зрения здравого смысла имеют видимые дефициты.

Следует отметить, что все описанные настоящим автором люди имели проблемы с сопутствующими или наложившимися поверх психиатрическими заболеваниями, достаточно серьёзными для того, чтобы сделать необходимым направление в психиатрическую клинику. Девять оставили школу или дальнейшее обучение. Из них трое трудоустроены, трое потеряли прежнюю работу и трое работу не получили. Автора также известили, через их родителей, являющихся членами Национального общества для детей с аутизмом, о нескольких молодых взрослых, о которых сообщалось, что они имеют некоторые или все черты синдрома Аспергера, и которые успешно использовали свои специальные навыки на открытом рынке труда. Было бы неправильным давать точные цифры или включать их в ряд, поскольку автор не имеет доступа к историям болезни или оцениванию. По этим соображениям группа, описанная здесь, по всей вероятности, имеет сдвиг в сторону тех, чьи затруднения более выражены.

Течение и прогноз

Опубликованные клинические описания относятся к детям и молодым взрослым. Исследований течения и прогноза для дальнейшей жизни нет.

Аспергер подчёркивал стабильность клинической картины на протяжении детства, юности и, по крайней мере, начала взрослой жизни, за исключением приносимого созреванием роста навыков. Главной характеристикой выступает непроницаемость для воздействия среды и образования. Он полагал социальный прогноз в целом хорошим, подразумевая, что большинство становятся достаточно развиты для того, чтобы быть в состоянии использовать свои специальные навыки для трудоустройства. Он также отмечал, что те, кто имел особенно высокий уровень способностей в области своих специальных интересов, могли сделать карьеру, например, в естественных науках или в математике.

Как указал Bosch (1962), можно найти людей со всеми характерными чертами синдрома Аспергера с уровнем интеллекта, отличным от нормального или высокого. Это применимо к 20% описанной здесь группы. Если рассматривать их как принадлежащих к той же диагностической категории, то довольно обнадеживающий взгляд Аспергера на прогноз должен быть изменён с тем, чтобы принять во внимание такие случаи (см. историю болезни Дж.Г., Приложение, №5).

Прогноз также зависит от наличия наложившихся поверх психиатрических заболеваний. Могут обнаруживаться клинически диагностируемая тревожность и различные степени депрессии, особенно в конце подросткового возраста или в начале взрослой жизни, что, по-видимому, связано с болезненным осознанием своих особенностей и отличия от других людей (№№2 и 3). Wolff & Chick (1980), исследовав по текущим данным 22 человека с синдромом Аспергера, сообщили об одном, имевшем внешне типичную шизофрению, и ещё об одном, кому этот диагноз поставлен был, но менее уверенно. Пять из 22-х ко времени начала взрослой жизни совершали попытки суицида.

Группа настоящего автора включала 18 человек, находившихся во время наблюдения в возрасте 16-

ти лет и старше. Из них у четверых имелось аффективное расстройство; четверо становились всё более странными и отчуждёнными, вероятно, из-за лежавшей в основе депрессии; 1 имел психоз с бредом и галлюцинациями, который не может быть классифицирован; 1 — эпизод кататонического ступора; один — эксцентричное поведение и неподтверждённый диагноз шизофрении; и двое — эксцентричное поведение, но без диагностируемого психиатрического заболевания. Двое из упомянутых выше совершали попытку суицида, и один говорил о том, что сделает это. Эти двое были направлены в связи с их проблемами с соответствованием требованиям взрослой жизни.

Хотя кажется, что риск психиатрических заболеваний при синдроме Аспергера высок, из-за природы исследованных случаев вынести уверенное заключение сложно. 13 человек из упомянутых выше до того, как их увидел настоящий автор, были направлены в службы для взрослых из-за наложившихся психиатрических заболеваний, поэтому группа имеет сильный сдвиг. Случаи Вольф несколько менее селективны, поскольку направлялись и велись до взрослой жизни дети, но даже с учётом этого они были клиническими, а не базирующимися на популяции. Аспергер (1944) заметил, что только в одном из его 200 случаев развилась шизофрения. Истинная распространённость психиатрических заболеваний может быть вычислена только из эпидемиологического исследования, включающего людей с синдромом, не связанных с психиатрическими сервисами.

Даже в отсутствие опознаваемых психиатрических расстройств юность может быть трудным временем. Появление частичного осознания и увеличение сексуальной осведомлённости могут принести много горя (№1) и могут вести к социально неприемлемому поведению. Странности, которые могут игнорироваться у маленького ребёнка, у молодого взрослого становятся совершенно очевидными. Достигаемая в конечном счёте степень скорректированности зависит от уровня и разнообразия имеющихся навыков, а также от индивидуального темперамента. Хорошие навыки самообслуживания, специальные способности, могущие быть использованными на оплачиваемой работе, и спокойный характер необходимы человеку с синдромом Аспергера, чтобы обрести социальную независимость.

Этиология и патология

Аспергер (1944) считал свой синдром передающимся генетически. Он сообщал, что характеристики синдрома нередко встречались в семьях тех, у кого он был, особенно у их отцов. Van Kreveken (1971) утверждал, что во многих случаях предшествовавшее поколение было высокоинтеллектуально. В группе настоящего автора у 55% имелись отцы, занимавшие должности специалистов или менеджеров, однако личности родителей систематически не изучались. Во многих случаях наблюдалась мать-одиночка. Цель интервью заключалась в обсуждении проблем ребёнка, а не в исследовании родителей. Если включить только тех, о ком можно сделать некоторые предварительные выводы (по впечатлению в клинике или доказательствам из других источников), то оказывается, что 5 из 16-ти отцов и 2 из 24-х матерей имели, в заметной степени, поведение, схожее с тем, что обнаруживается при синдроме Аспергера. В клинической картине нет черт, ассоциированных с высоким или низким социальным классом, уровнем образования родителей или их личностями.

Интерпретировать разброс по социальным классам трудно, так как случаи, когда производилось направление в клиники, имеющие особый интерес к таким проблемам, дают сильный сдвиг в сторону высших социальных классов и умственного характера занятий родителей. Schopler et al (1979) и Wing (1980) заметили аналогичный уклон у отцов направленных в клиники классически аутичных детей, который не воспроизвёлся в менее селектированных группах с тем же диагнозом. Выводы, касающиеся личностей родителей, должны рассматриваться с осторожностью, из-за способа их получения и отсутствия какой-либо группы сравнения.

Синдром может обнаруживаться у детей и взрослых с историей таких до, во время и послеродовых состояний, как гипоксия при рождении, которые могли вызвать повреждения головного мозга. Это верно приблизительно для половины наблюдавшихся настоящим автором (№№3 и 4). Mnukhin & Isaev (1975) обсуждали, что данная структура поведения вызывается органическим дефицитом функции мозга.

Эмоциональные причины или ненормальные методы воспитания детей предлагались, особенно когда родители или родные братья и сёстры показывали аналогичные с пациентом особенности, однако нет никаких доказательств в поддержку этих теорий.

Чтобы установить, какие, если таковые имеются, из этих этиологических факторов имеют отношение к делу, необходимы подробные эпидемиологические исследования, охватывающие всю популяцию.

Никакой специфической органической патологии выявлено не было. Ни о каких особых аномалиях лица или тела не сообщалось. В детстве внешний вид обычно, но отнюдь не всегда, являлся обыкновенным. В юности и во взрослой жизни несоответствующая походка, жесты и выражения лица производят впечатление странности.

В целом, при психологическом оценивании тесты, требующие хорошей механической памяти, выполняются хорошо, но в тех, что связаны с абстрактными концепциями или последовательностью во времени, обнаруживаются дефициты. Визуально-пространственные способности разнятся, и показатели их тестирования могут быть заметно ниже, чем для выразительности речи (№4). Результаты психологического тестирования более подробно будут описаны в другом месте.

Эпидемиология

Как уже упоминалось, никаких подробных крупномасштабных эпидемиологических исследований не проводилось, поэтому точная распространённость синдрома Аспергера неизвестна. Главной трудностью в разработке такого исследования будет установление критериев отличия синдрома от других похожих состояний, о чём написано дальше.

Wing & Gould (1979) провели исследование, в котором все имеющие психологические и физические особенности дети в возрасте до 15-ти лет из одного из округов Лондона проверялись с целью выявления случаев раннего детского психоза и тяжёлой умственной отсталости. В этом исследовании два ребёнка (0.6 на 10 000 в возрасте до 15-ти) показали большинство характеристик синдрома Аспергера, хотя по тестам на интеллект они находились в диапазоне лёгкой отсталости, и 4 (1.1 на 10 000) могли бы быть диагностированы как аутичные в начале жизни, но позже пришли к сходству с синдромом Аспергера. В этом округе проживало в общей сложности 35 000 детей в возрасте до 15-ти лет.

Wing & Gould не использовали методы, предназначенные для выявления лёгких случаев синдрома Аспергера, поэтому никто из детей, посещавших обычную школу и не попавших в поле внимания образовательных, социальных или медицинских служб, найден не был. Приведённая выше частота распространённости типичного синдрома почти наверняка занижена.

Синдром значительно чаще встречается у мальчиков, чем у девочек. Аспергер первоначально предполагал, что он ограничен мужским полом, хотя позже он изменил свою точку зрения (личное сообщение). Wolff & Barlow (1979) упомянули, что клиническая картина может наблюдаться у девочек. В их группе отношение мужского и женского полов было 9:1. В группе настоящего автора было 15 мальчиков и 4 девочки с синдромом в отчётливо типичной форме и 13 мальчиков и 2 девочки со множеством его черт. Девочки имеют тенденцию на первый взгляд казаться более социальными, чем мальчики, однако более близкое наблюдение показывает, что у них те же проблемы с двухсторонним социальным взаимодействием.

Дифференциальная диагностика

Как и в случае любого состояния, идентифицируемого только по структуре аномального поведения, каждый элемент которого может встречаться в различной степени тяжести, можно найти людей на границах синдрома Аспергера, для которых диагностика особенно сложна. В то время как типичные случаи могут с лёгкостью опознаваться теми, кто имеет опыт в этой области, на практике обнаруживается, что синдром попадает в тень эксцентричной нормальности и некоторых других клинических картин. До тех пор, пока о лежащей в основе патологии не станет известно больше, необходимо признать, что чёткие точки разграничения определить не удаётся. Диагностика должна основываться на полной истории развития и клинической картине в настоящем, а не на наличии или отсутствии какого-либо отдельного пункта.

Нормальный вариант личности

Все те черты, что характеризуют синдром Аспергера, могут быть найдены в различной степени в нормальной популяции. Люди отличаются по уровню их навыков, касающихся социального взаимодействия, и по способности считывать невербальные социальные намёки. Аналогично существует широкое распределение по моторным навыкам. Многие одарённые и независимые во взрослом возрасте люди имеют специальные интересы, которыми они занимаются с видимым

энтузиазмом. Коллекционирование предметов, таких как марки, старые стеклянные флаконы или номера паровозов, является социально принятым хобби. Аспергер (1979) отмечал, что способность уйти во внутренний мир собственного специального интереса доступна в большей или меньшей степени всем людям. Он подчеркнул, что эта способность должна в заметном масштабе присутствовать у творческой интеллигенции или учёных. Разница между тем, у кого синдром Аспергера, и обычным человеком, имеющим сложный внутренний мир, в том, что последний временами принимает участие в двухстороннем социальном взаимодействии подходящим образом, тогда как первый — нет. Также обычный человек, даже с тщательно разработанным внутренним миром, подвержен влиянию социального опыта, в то время как индивидуум с синдромом Аспергера кажется отрезанным от воздействия социальных контактов.

Множество обычных взрослых имеют превосходную механическую память и даже сохраняют во взрослой жизни эйдетическое воображение. Педантичная речь и склонность понимать вещи буквально также могут обнаруживаться у обычных людей.

Возможно, некоторые люди могли бы быть классифицированы как страдающие синдромом Аспергера, поскольку они находятся на самом краю континуума нормы по всем этим чертам. С другой стороны, один выделенный аспект может быть столь заметен, что влияет на функционирование в целом. Человек, описанный Luria (1965), визуальная память которого на предметы и события была так ярка и столь постоянна, что мешала ему понимать их значимость, по-видимому, вёл себя иначе, чем те, у кого синдром Аспергера. К сожалению, Лурия не дал достаточно подробностей, чтобы установить диагноз.

Хотя синдром Аспергера выглядит сливающимся с нормальным континуумом, существует множество случаев, когда проблемы настолько заметны, что предположения об отчётливой патологии кажутся более правдоподобным объяснением, чем вариант нормы.

Шизоидная личность

Недостаток эмпатии, однонаправленность, странности коммуникации, социальная изоляция и повышенная чувствительность людей с синдромом Аспергера — черты, также включаемые в определение шизоидной личности (см. обзор Wolff & Chick, 1980). Kretschmer (1925) привёл набросок нескольких историй болезни так называемых шизоидных взрослых, один или два из которых сильно напоминали это состояние, хотя он не дал достаточного количества подробностей, чтобы убедиться в диагнозе. Например, один молодой человек не имел друзей в школе, был странным и неловким в социальном взаимодействии, всегда имел затруднения с речью, никогда не принимал участия в бурных играх, был очень чувствительным и чувствовал себя крайне несчастным, находясь вдали от дома. Он придумывал фантастические технические изобретения и вместе со своей сестрой изобрёл детализированный воображаемый мир.

Нет никаких сомнений, что синдром Аспергера может рассматриваться как одна из форм шизоидности личности. Вопрос в том, имеет ли такое сгруппировывание какую-либо ценность? Это будет обсуждаться ниже, в разделе, посвящённом классификации.

Шизофрения

Взрослые с синдромом Аспергера могут быть диагностированы как страдающие шизофренией. Дифференциальная диагностика шизофрении обсуждается в другом месте (J.K. Wing, 1978). Главные трудности происходят из того факта, что шизофрения определяется широко одними авторами и узко — другими.

Если принять широкое определение шизофрении, основанное исключительно на таких характеристиках, как социальная изолированность и расстройство речи, то можно сделать предположение о включении синдрома Аспергера в эту группу. Как и в случае с шизоидной личностью, вопрос в том, даёт ли это какие-либо преимущества? Бедность социального взаимодействия и аномалии речи могут иметь много разных причин, поэтому диагноз хронической или простой шизофрении имеет тенденцию охватывать множество состояний, имеющих мало общего друг с другом.

Тщательные наблюдения речи при синдроме Аспергера открывают отличия от мысленных блоков и «ходов конём» в мыслях, описанных Bleuler (1911). При синдроме Аспергера речь может быть медленной и могут встречаться неуместные или внезапно отклоняющиеся в сторону ответы на вопросы, но эти проблемы возникают скорее из-за склонности вязнуть в стандартной колее разговора,

чем из-за продуцирования новых идей. Высказывания всегда логичны, даже когда они не связаны с вопросом или исходят с необычной точки зрения. Так один молодой человек, когда ему задали общий вопрос об организации благотворительности, сказал: «Они действуют ради несчастных людей. Они предоставляют инвалидные коляски, ходули и протезы людям без ног». Существует явный контраст между туманной шерстистостью шизофренического мышления и конкретным, педантичным подходом, обнаруживаемым при синдроме Аспергера.

Термин «шизофрения» может использоваться более узко. Можно ограничиться теми, кто показывал, в настоящее время или в прошлом, яркие симптомы первого ранга, описанные Schneider (1971). В этом случае дифференцировка синдрома Аспергера опирается на аккуратное описание клинических явлений. Если поверх не накладывается заболевание шизофренией, люди с синдромом Аспергера не испытывают мысленного эха, замены или вставки мыслей, транслирования мыслей, комментирования их действий голосами, разговоров голосов друг с другом или чувства, что внешние силы производят контроль над их желаниями, эмоциями или поведением. Молодой человек, Л.П. (Приложение, №2), когда его спросили, был ли у него такой опыт, долго и тщательно думал, а затем сказал: «Я уверен, такие вещи невозможны».

В течение клинического обследования необходимо сознавать, что при синдроме Аспергера нарушено понимание абстрактных или незнакомых концепций. Те, у кого более выраженная форма особенностей, могут иметь привычку отвечать «да» на любой вопрос, который им непонятен, так как это простейший способ прервать разговор. Некоторые могут также запоминать и повторять фразы, используемые другими людьми, в том числе другими пациентами госпитальной палаты, что дополнительно затрудняет диагностирование.

Другие психотические синдромы

Обнаруживаемая у людей с синдромом Аспергера склонность к чувствительности и чрезмерному обобщению того факта, что их критикуют и высмеивают, может, если она наблюдается в выраженной форме, быть ошибочно принята за параноидальный психоз. О тех, чьё внимание поглощают абстрактные теории или их собственный вымышленный мир, могут сказать, что у них бред или галлюцинации. Один мальчик, например, был убеждён, что однажды прилетит Бэтмен и возьмёт его с собой в качестве ассистента. Ни один рациональный аргумент не мог убедить его в ином. Этот тип убеждённости может быть назван бредом, но, предположительно, лучше подходит термин «сверхценная идея». Он не имеет какого-либо специфического диагностического значения, поскольку такие выраженные ведущие идеи можно найти при различных психиатрических заболеваниях.

Могут замечаться сильная социальная изоляция, эхопраксия и странные позы. Со временем они могут стать более явными и рассматриваться как проявления кататонии. Такие кататонические симптомы могут быть связаны с различными заболеваниями (включая энцефалит) и сами по себе не могут считаться признаком шизофрении.

Обсессивный невроз

Повторяющиеся интересы и деятельность — часть синдрома Аспергера, но сознание их алогичности и постоянство их выполнения — характеристики классического случая обсессивного невроза — пока не обнаруживались. Было бы интересно исследовать связь между синдромом Аспергера, обсессивной личностью, обсессивным заболеванием и постэнцефалитными обсессивными состояниями.

Аффективные состояния

Тихость, социальная удалённость и недостаточная выразительность лица при синдроме Аспергера могут вызвать предположение о заболевании депрессией. Застенчивость и горе при удалении от знакомого окружения делают возможным диагностирование состояния тревожности, а возбуждённый рассказ о довольно фантастическом грандиозном вымышленном мире — диагностирование гипомании. Однако полная клиническая картина и история ранних стадий развития должны прояснить диагноз.

Более сложные проблемы возникают, когда аффективные заболевания накладываются на синдром Аспергера. Тогда на основе предыстории и состояния в настоящее время должен быть поставлен двойной диагноз.

Ранний детский аутизм

Аспергер признавал, что между его синдромом и ранним детским аутизмом Каннера есть много сходства. Тем не менее он считал, что они различны, поскольку он рассматривал аутизм как психотический процесс, а свой собственный синдром — как стабильную особенность личности. Так как ни психотический процесс, ни особенность личности не были установлены эмпирически, мало нового можно сказать о том, как отличить их друг от друга.

Van Krevelen (1971) и Wolff & Barlow (1979) согласились с Аспергером в том, что его синдром следует дифференцировать от аутизма. В описаниях черт различия они расходятся, и из их статей складывается впечатление, что, хотя некоторые отличия существуют, у синдромов больше сходства, чем различий. Вариации можно объяснить основываясь на серьёзности нарушений, хотя указанные выше авторы не согласились бы с этой гипотезой. Так, аутичный ребёнок, по крайней мере пока он мал, отстранён и безразличен к другим, в то время как ребёнок с синдромом Аспергера пассивен или предпринимает неудачные односторонние попытки сближения. Первый мутичен или имеет задержку и аномалии речи, в то время как последний обучается говорить с хорошей грамматикой и словарным запасом (хотя он может, пока мал, путать местоимения), но содержание его речи не подходит к социальному контексту и у него есть проблемы с пониманием сложных смыслов. Невербальная коммуникация сильно нарушена при обоих состояниях. При аутизме в ранние годы жесты в коммуникации могут не использоваться вовсе. При синдроме Аспергера имеется склонность к неподходящему для сопровождения речи использованию жестов. При обоих состояниях характерны монотонные или необычные интонации голоса. Аутичный ребёнок развигает стереотипное, повторяющееся поведение, увлекающееся предметами или людьми (например, выстраивая игрушки и предметы обихода в специфическом абстрактном порядке или настаивая, что каждый в комнате должен класть правую ногу поверх левой), в то время как человек с синдромом Аспергера погружается в математические абстракции или собирание фактов, относящихся к его специальному интересу. Аномальная реакция на сенсорные раздражители — включая безразличие, расстройство или зачарованность — является характеристикой раннего детского аутизма и формирует основу для теорий перцептуальной противоречивости, выдвинутой Ornitz & Ritvo (1968), и сверхизбирательности внимания, предложенной Lovaas et al (1971). Эти черты соотносятся с большей тяжестью особенностей и меньшим интеллектуальным возрастом. Они не описываются как типичные для синдрома Аспергера и редко наблюдаются у аутичных людей более старшего возраста с коэффициентом интеллекта в нормальном диапазоне.

Единственной областью, для которой этот род сравнения кажется неприменимым, является моторное развитие. Обычно аутичные дети склонны, пока малы, хорошо проявлять себя в лазании и балансировании. У тех, у кого синдром Аспергера, с другой стороны, в позе, походке и жестах заметно нарушение координации. Однако даже это может не оказаться особенно полезным пунктом для дифференцировки, поскольку дети, имеющие типичный аутизм пока малы, к подростковому возрасту склонны становиться неуклюжими в движениях и намного менее привлекательными и грациозными внешне (обсуждение моторных навыков при аутизме и аутоподобных состояниях см. у DeMyer, 1976, 1979).

Bosch (1962) полагал, что синдром Аспергера и аутизм — варианты одного и того же состояния. Этот автор указал, что хотя Аспергер и Van Krevelen (1971) и перечислили черты ранней истории, которыми, по их мнению, эти два состояния различаются, на практике кластеризации в две группы, что оправдало бы дифференциацию, зачастую нет. Ребёнок из №6 Приложения иллюстрирует эту проблему (см. также Everard 1980).

Классификация

Аспергер рассматривал описанный им синдром как расстройство личности, могущее быть отделённым от других аномалий личности, хотя он признавал сходство с ранним детским аутизмом. Wolff & Barlow (1979) приводили аргументы, что его следует классифицировать под рубрикой шизоидности личности. В поддержку этой точки зрения Wolff & Chick (1980) провели обзор литературы, в которой описаны шизоидные характеристики. Как уже говорилось выше, синдром может быть помещён в эту группу, и дальнейшие работы в этой области будут представлять интерес, но на данный момент классификация под этой рубрикой не даёт практически полезных применений. Хотя Wolff & Chick перечислили пять черт, действительно определённых, которые они рассматривали как ядерные характеристики шизоидной личности, этот термин, как он обычно используется, — настолько размытая и плохо определённая концепция, что он охватывает широкий диапазон клинических картин

помимо синдрома Аспергера. Целью должно быть не укрупнение широкой категории, а сепарирование подгрупп и, таким образом, повышение диагностической точности. К тому же слово «шизоид» изначально было выбрано, чтобы подчеркнуть связь аномалии личности с шизофренией. Последняя может иметь место у индивидуума с синдромом Аспергера, но, как уже обсуждалось, твёрдого доказательства особой связи между этим синдромом и шизофренией в узком смысле не существует. Включение такого непроверенного предположения в наименование состояния приведёт к возрастанию путаницы.

Причины изменений личности так темны, что классифицирование синдрома Аспергера под этой рубрикой не приведёт ни к каким проверяемым гипотезам насчёт причин, клинических проявлений, патологии или сопровождения. Более ограниченный, однако более продуктивный взгляд на проблему состоит в рассмотрении её как результата нарушений определённых аспектов когнитивного и социального развития.

Как упоминалось выше, Wing & Gould (1979) провели эпидемиологическое исследование всех имеющих психологические или физические особенности детей из одного из лондонских округов в попытке выявить всех, у кого аутизм или аутоподобные состояния, независимо от уровня их интеллекта. Результаты подтвердили следующую гипотезу. Определённые проблемы, затрагивающие развитие в раннем детстве, имеют тенденцию группироваться, а именно: отсутствие или нарушение двустороннего социального взаимодействия; отсутствие или нарушение понимания и использования языка, невербального так же, как и вербального; и отсутствие или нарушение истинно гибкой творческой деятельности, с заменой на узкий круг повторяющихся, стереотипных занятий. Каждый аспект этой триады может проявляться с различной степенью тяжести и ассоциироваться с любым уровнем интеллекта, измеряемого стандартизированными тестами.

Когда были проверены все дети с этой группой нарушений, обнаружилось, что очень немногие напоминают описание, данное Аспергером, и некоторые имеют типичный аутизм Каннера. Многие могут ориентировочно быть классифицированы как имеющие синдромы, описанные такими авторами, как De Sanctis (1906, 1908), Earl (1934), Heller (см. Hulse, 1954) и Mahler (1952), хотя определения этих авторов недостаточно точны для лёгкой идентификации. Оставшиеся имеют черты более чем одного из этих так называемых синдромов и подпадает под общую, однако неудовлетворительную, рубрику раннего детского психоза. Основание для рассмотрения их как взаимосвязанных — в том, что все состояния, при которых встречается триада языковых и социальных нарушений, независимо от уровня их тяжести, сопровождаются схожими проблемами, затрагивающими социальные и интеллектуальные навыки. Кроме того, все индивидуумы с триадой симптомов нуждаются в структурированном, организованном образовательном подходе одного типа, хотя цели и итоги образования будут варьироваться от минимального самообслуживания до университетской степени — в зависимости от доступных соответствующему индивидууму навыков.

Эта гипотеза не предполагает существования простой общей этиологии. Это определённо не так, поскольку множество генетических или пре-, пери- или постнатальных причин может приводить к одной и той же наблюдаемой клинической картине (Wing & Gould, 1979). Более правдоподобно, что при всех состояниях, в которых встречается триада, имеются общие нарушения определённых аспектов функционирования мозга, которые, предположительно, необходимы для адекватного социального взаимодействия, вербальной и невербальной коммуникации и развития воображения. Возможно, что всё это — разные грани одного лежащего в основе врожденного качества, а именно — способности активно искать и осмысливать опыт (Ricks & Wing, 1975). Сюда должна быть включена врождённая способность осознавать существование других людей как чего-то отличного от остальной окружающей среды и особенно важного. Если этот базовый навык снижен или отсутствует, то влияние на развитие будет глубоким, как это имеет место в случае ранних детских психозов.

Полный диапазон клинического материала можно подразделять многими различными способами в зависимости от цели этого упражнения, но никакой возможности для этиологической классификации пока нет. Разбиение на подгруппы по таким факторам, как уровень интеллекта (Bartak & Rutter, 1976) или степень нарушенности социального взаимодействия (DeMyer, 1976; Wing & Gould, 1979) более полезно для практических целей образования и сопровождения, чем любое основанное на именных синдромах, упомянутых выше.

Есть ли в свете этого вывода основания для идентификации синдрома Аспергера как отдельной сущности? До тех пор, пока этиология таких состояний неизвестна, этот термин полезен для объяснения проблем детей и взрослых, которые имеют аутические черты, но разговаривают грамматически верно и не являются социально отчуждёнными. Такие люди вызывают недоумение родителей, учителей и начальства по работе, которые часто не могут поверить в диагноз «аутизм»,

приравнивая его к неумению говорить и полной социальной изолированности. Использование диагностического термина «синдром Аспергера» и ссылка на клиническое описание Аспергера помогут убедить имеющих отношение к делу людей, что существует реальная проблема, влекущая лёгкие, но важные интеллектуальные нарушения, и нужда в заботливом сопровождении и обучении.

Наконец, связь синдрома Аспергера, аутизма и похожих нарушений с шизофренией может быть пересмотрена. Хотя по семейной истории, развитию в детстве и клинической картине они не схожи, обе группы заболеваний влияют на язык, социальное взаимодействие и работу воображения. Времена начала и природа нарушений различаются, но существует сходство в хронических повреждениях в конечных состояниях, которые могут давать те и другие. Неудивительно, что в прошлом аутизм и шизофрению путали. Был достигнут прогресс в их разделении, и важно продолжить повышение точности диагностики, несмотря на многочисленные трудности, встречаемые в клинической практике.

Сопровождение и образование

Способов лечения, которые бы оказывали какое-либо влияние на лежащие в основе синдрома Аспергера базовые нарушения, не известно, однако недостатки могут быть уменьшены путём подходящего сопровождения и образования.

И дети и взрослые с этим синдромом, как и все те, у кого триада языковых и социальных нарушений, лучше всего реагируют на регулярный, организованный распорядок. Для родителей и учителей важно осознать тонкие затруднения с пониманием абстрактного языка, благодаря чему они смогут контактировать с ребёнком так, чтобы он мог их понять. Повторяющиеся речевые и моторные привычки прекратить невозможно, но, благодаря времени и терпению, их можно изменить так, чтобы сделать их более полезными и социально приемлемыми. Техники модификации поведения, используемые для аутичных детей, возможно, могут оказаться полезными, будучи применены со внимательностью. Однако Аспергер (1979) сделал существенные оговорки насчёт применения этих методов к детям с его синдромом, которые достаточно смыслены для того, чтобы осознавать и, по словам Аспергера, «ценить свою свободу».

Образование особенно важно, поскольку оно может помочь развить специальные интересы и общую компетентность, достаточные для независимости во взрослой жизни. Учительница должна найти компромисс между, с одной стороны, дозволением ребёнку всецело следовать собственным наклонностям, и, с другой, настаивании на подчинении правилам. Она также должна увериться, что он не подвергается насмешкам и травле со стороны остальной части класса. Не существует типа школ, который бы в особенности подходил детям с синдромом Аспергера. Некоторые показывают хорошие результаты в школах для обычных детей, тогда как для сопровождения других лучше школы для детей с особенностями разного типа. Успехи в образовании зависят от серьёзности нарушений у ребёнка, но также и от понимания и навыков учителя.

Большинство тех людей с синдромом Аспергера, кто устроился на открытые вакансии, имеют работу с регулярным распорядком. У них также есть симпатизирующие работодатели и товарищи по работе, готовые мириться с эксцентричностью. Во многих случаях работа находится родителями, настойчивыми, невзирая на все затруднения, в поиске подходящего работодателя.

Поиск подходящего жилья также представляет проблему. Жизнь с родителями является простейшим решением, но она не может продолжаться вечно. Общежитие или съёмное жильё с любезной хозяйкой — наиболее типичное решение. Тактичный контроль может быть нужен для уверенности, что комната поддерживается в чистоте и порядке, а одежда регулярно сменяется.

Наложившиеся поверх психиатрические заболевания, если они имеются, должны лечиться соответствующим образом. Эмоциональное расстройство в подростковом возрасте и начале взрослой жизни, вызываемое частичным осознанием, может быть в какой-то степени уменьшено благодаря консультациям с кем-либо, кто имеет полное представление о синдроме. Такие консультации в основном состоят из объяснений, ободрения и обсуждения страхов и тревог. Консультант должен придерживаться простого и конкретного подхода, чтобы остаться в границах понимания клиента. От психоанализа, который зависит от интерпретации сложных символических ассоциаций, в этом состоянии пользы нет.

Родители, когда их ребёнок мал, обычно смущены и расстроены его странным поведением. Им нужно подробное объяснение природы его проблем, когда они понимают и принимают, что он особый.

Приложение

Истории болезней

Как упоминалось выше, следующие истории болезней принадлежат тем людям, кто был направлен в психиатрические службы. Те, кто, как упоминал Аспергер (1944), многого достиг, не представлены.

Случай 1

Это типичный пример синдрома.

М-р К.Н. впервые встал на психиатрический учёт в возрасте 28-ми лет, жалуясь на нервозность и застенчивость.

Во младенчестве он всегда был спокойным и улыбчивым и редко плакал. Он часами лежал в детской коляске, радуясь листьям деревьев. Его мать вспоминала, что, по контрасту со своей сестрой, он не указывал на предметы, чтобы она взглянула на них. Малышом он продолжал оставаться спокойным и довольным. Если другие дети брали его игрушки, он не протестовал. Ходить он начал с некоторой задержкой и осваивал навыки самообслуживания медленно, однако не настолько, чтобы его родители обеспокоились.

Говорить он начал около года. Он владел в это время несколькими словами, но после того, как его потрясла увиденная и услышанная им автокатастрофа, он прекратил говорить и не начинал вновь до возраста трёх лет. Его родители думали, что его понимание речи нормально. К. хорошо освоил грамматику, хотя до 4-5 лет говорил о себе в третьем лице. Он никогда не был коммуникабелен. Даже взрослым он делился информацией только если его спрашивали, и тогда отвечал насколько возможно кратко. Выражения его лица и жестикуляция ограничены, а голос монотонный.

В детстве он был привязан к матери, никогда не заводил друзей, и его много дразнили в школе. Он оставался застенчивым и социально изолированным, хотя хотел бы уметь устанавливать социальные контакты.

К. не имел стереотипных движений, но у него всегда была нарушена координация и ему очень плохо давались игры. При ходьбе он не размахивает руками. Он учился в частной школе и был успешен в предметах, требовавших хорошей механической памяти, таких как история и латынь, но на стадию, когда понимание абстрактных идей становилось необходимым, оставался позади. В течение короткого времени он был в армии, но ему не позволяли принимать участие в маршах и парадах из-за его неуклюжести и неспособности делать правильные вещи в правильное время. Из-за этих странностей он был уволен из рядов.

К. не возражает против изменений, вводимых другими, но был и до сих пор остаётся аккуратным в следовании собственному ежедневному распорядку и приведении в порядок своего имущества.

С ранних лет жизни он любил модели автобусов, машин и поездов. Он собрал большую коллекцию и сразу же замечал, если хотя бы один из её предметов терялся. Также он собирал модели из конструкторских наборов. Он играл с этими моделями, сам по себе, так долго, как ему позволяли. У него не было иных ролевых игр, и он никогда не присоединялся к другим детям. Интерес к транспортным средствам остался с ним. В свободное время он читает книги с фактической информацией по теме, рассматривает машины и поезда и совершает поездки с целью посмотреть на поезда вместе с другими их поклонниками. Он не интересуется художественной литературой или другими видами литературы нехудожественной.

К. в течение многих лет занят рутинной работой клерка. Он доволен своей работой и своим хобби, но очень огорчён и встревожен осознанием собственной социальной неумелости и хотел бы обзавестись друзьями и жениться. Он написал много писем в колонки советов в журналах в надежде на помощь с этими проблемами. Его обеспокоенность тем, что он называл своей «застенчивостью», в конце концов привела его к обращению за помощью к психиатру.

По тесту Векслера IQ К. находится в диапазоне плохой нормы, со сходными вербальными и невербальными показателями. Он особенно плох в субтестах, требующих понимания последовательности событий.

Случай 2

Вторая история болезни также типична, но осложнена серьёзной депрессией в начале взрослой жизни.

М-р Л.П. поступил в психиатрический госпиталь в возрасте 24-х лет из-за попытки суицида. Он родился на четыре недели раньше срока и в первую неделю или две имел проблемы с кормлением. Он был лёгким, спокойным, мало реагирующим на окружающее ребёнком, который редко плачет. Он приобрёл моторные навыки и навыки самообслуживания, но его родители впоследствии осознали, что он миновал эти вехи медленней, чем его сестра, хотя в то время они не беспокоились. У его отца имелось смутное ощущение, что с Л. что-то странное, но не настолько, чтобы он стал искать совета.

Л. не разговаривал до трёхлетнего возраста, но это было приписано факту двуязычия семьи. Однако к тому времени, когда он пошёл в школу, он говорил подолгу, с педантичными сентенциями, которые звучали так, будто сошли со страниц книг. Он был склонен интерпретировать слова странным образом. Так, услышав, как кого-то описывают как «независимых» (по-английски «индипендент»), он подумал, будто это означает, что они всегда прыгают в глубокий конец («ин дип энд») плавательного бассейна. Он до сих пор воспринимает шутки очень серьёзно. Часто он вновь и вновь задаёт одни и те же вопросы, не обращая внимания на получаемые ответы. Если не считать повторяющихся вопросов, он не инициирует разговоры и не присоединяется к ним.

На протяжении детства Л. оставался спокойным и послушным. Он редко инициировал какую-либо деятельность, ожидая, когда ему скажут, что делать. Маленьким ребёнком, когда не был занят, он часто кружился вокруг себя. У него не было игр, связанных с воображением. Он пошёл в обычную школу, но не присоединялся к другим детям и не имел друзей приблизительно до 14-летнего возраста. Здесь он начинает упоминать одного или двух приятелей и представлять их как друзей, но с тех пор он потерял с ними связь.

В школе его травили, и он вспоминает то время как несчастливое.

Л. всегда стремился к аккуратности в своих вещах и точному следованию ежедневному распорядку.

Ему плохо давались игры, требующие навыков крупной моторики, и задачи, для которых была нужна координация «рука-глаз». Его осанка и походка заметно странны. На лице у него слегка смущённое выражение, которое редко изменяется. Для сопровождения речи он использует крупные, отрывистые, неподходящие жесты. Создаваемое им ощущение странности усиливается старомодным выбором одежды.

Память Л. великолепна, и это позволяет ему сдавать экзамены по предметам, которые можно выучить механически. Он очень хороший шахматист и получает удовольствие от участия в матчах. Он может хорошо читать и интересуется книгами по физике и химии, относительно которых помнит огромное количество фактов. Особенно его интересует время. Он носит двое наручных часов, одни из которых установлены по среднему гринвичскому времени, а другие — по локальному, даже когда они совпадают.

Главной его проблемой является социальная неловкость. Он, например, желает говорить о своих специальных темах, невзирая на совершенно явные признаки скуки у слушателей. В компании он вставляет неподходящие, часто не имеющие отношения к теме ремарки и кажется бестактным и ворчливым. Он болезненно осознаёт свои недостатки, однако не способен обрести необходимые для социального взаимодействия навыки. Тем не менее, он добр и мягок, и если он понимает, что кто-то болен или несчастен, он старается проявить максимум сочувствия и сделать всё от него зависящее, чтобы помочь.

С окончания школы он работает делопроизводителем и живёт в общежитии.

Родители Л. не искали психиатрической помощи, когда он был ребёнком, но с тех пор, как он достиг подросткового возраста, он находился в контакте с психиатрическими службами. При первом обращении он переживал из-за озабоченности сексом. При втором — был встревожен и потерял сон из-за незначительных изменений в рабочем распорядке. В третий раз его поместили в стационар вслед за попыткой суицида, на которую его опять-таки толкнула возможность реорганизации в офисе, в котором он работал. Он пытался утопиться, но потерпел неудачу, поскольку хорошо плавал. Затем он пытался себя удушить, но безуспешно. Комментируя это, он сказал: «Беда в том, что я недостаточно практичный человек». На приёме он имел взъерошенный вид, был глубоко потрясённым и грустным. Речь его была мучительно медленной, с долгими паузами между фразами. Содержание её являлось связным, хотя отвечая на вопросы Л. бывал склонен добавлять информацию, что была верна, относилась к текущему предмету, но не подходила по контексту. Например, когда его спросили

об отношениях с отцом, Л. сказал: «Мой отец и я хорошо ладим. Он человек, увлекающийся садоводством». Л. винил во всех своих проблемах себя, описывая себя как неприятную личность, которая никому не нравится и которая не может наладить собственную жизнь. Он сказал, что слышал, как другие люди говорили о нём такие вещи как «Л. — тупой», «Л. — плохой человек», «Л. — фанатик химии». Аккуратные распросы и последующее наблюдение показали, что это была неверная интерпретация услышанных разговоров, и такое в голову не приходило, когда Л. был один. При первых двух обращениях соответствующее учреждение диагностировало тревожное состояние, а при третьем — шизофрению. Окончательный диагноз — синдром Аспергера, осложнённый тревогой и депрессией (не шизофрения).

Показатели Л. по тесту Векслера находятся в среднем диапазоне, но вербальный немного выше практического, главным образом из-за большого словарного запаса.

Случай 3

Третья история болезни относится к мальчику, чья ненормальность сознавалась с младенчества.

Б.Х. 10 лет. Его доставали хирургическими щипцами, и после рождения он имел проблемы с дыханием и цианоз, оставаясь под специальным наблюдением в течение двух недель. Он был крупным, спокойным младенцем, лежавшим без движения в течение длительного времени. Он не стремился использовать жесты, хлопать или махать на прощание. Его мать беспокоилась о нём с самого начала, отчасти из-за трудных родов, отчасти — из-за его поведения.

Его родители уверены, что в 11 месяцев он подходящим образом отвечал «да» на вопросы. Около 14-ти месяцев он начал говорить — бегло, но на непонятном собственном «языке».

Он не делал попыток ползать, но однажды, в возрасте 17-ти месяцев, встал и пошёл. Он научился ползать после этого.

Он придерживался своего собственного языка до возраста трёх лет, когда начал чётко копировать услышанные им слова, а затем пришёл к выработке понятной речи. Его понимание языка всегда отставало от использования речевых выражений. К четырём годам он умел читать. Его родители сказали, что не учили его — он обучился, предположительно, благодаря телевизору. В возрасте пяти лет он читал как девятилетний, однако понимание речи оставалось плохим.

В первые годы жизни Б. оставался тихим и пассивным, выказывая мало эмоций любого рода. Казалось, что он предпочитает регулярный распорядок, но на изменения реагирует не всегда. Он не протестовал и не проявлял беспокойства.

Б. не развил требующих воображения ролевых игр в обычном возрасте. В возрасте около шести лет он увлёкся транспортными средствами, читал о них всё и выучил все технические термины. Он разыгрывал сцены с участием машин, самолётов и так далее, но всегда без других детей.

Он казался неуклюжим и плохо координированным, имел проблемы с пуговицами и шнурками и боялся лазать.

Б. посещал специализированную школу. При первом появлении он проигнорировал других детей и продолжил свои обычные занятия. Он, казалось, удивился, когда учительница указала, что он должен подчиняться её инструкциям и следовать за остальным классом. Постепенно он начал приспосабливаться и предпринимать активные попытки социального сближения, правда, наивным и неподходящим образом. Правилам любой игры он следует с трудом.

Он разговаривает в педантичном стиле, с акцентом, совершенно не похожим на тот, что используется в его ближайшем окружении. Например, он называл дыру в своём носке «временной утратой вязки». Многие из его фраз являются, подобно этой, неудачно адаптированными цитатами из телепередач или книг.

В настоящее время Б. осознаёт и чувствует критику других людей, но кажется неспособным изучить правила социального взаимодействия.

Будучи протестированным в возрасте семи лет, он распознавал слова как 12-летний, показал возрастной уровень на исполнительных задачах, но скатывался вниз на тестах, требовавших вспоминания и понимания языка.

Случай 4

В следующем примере синдрома диагноз осложнён историей заболеваний и психологического стресса на ранних этапах жизни, а также нарушением зрения.

Мисс Ф.Г. 26 лет. Беременность и роды протекали нормально, но Ф. перенесла ряд заболеваний и операций, в том числе субдуральное кровоизлияние неизвестной этиологии и коррекцию косоглазия в возрасте до трёх лет. У неё плохое зрение, и ей приходится очень сильно приближаться, чтобы увидеть, однако она может читать, писать и печатать.

Ф. бегло говорила с раннего возраста, и у неё большой словарный запас. Её родители считали, что она развивалась нормально до операции на глазах в возрасте 2-х с половиной лет. Вслед за этим она в течение нескольких месяцев была социально отчуждённой. Подробное описание получить возможности нет, однако её мать совершенно уверена, что произошло заметное изменение в поведении. Несмотря на проблемы с социальным взаимодействием, речь Ф. осталась ясной, с хорошей лексикой и грамматикой. У неё всегда была великолепная память на всё услышанное или прочитанное, включая любую статистическую информацию. Постепенно Ф. стала более дружелюбной и приблизительно с трёхлетнего возраста предпринимала попытки социального сближения с родителями и другими членами семьи. Однако она не взаимодействовала много с другими детьми. Она немного копировала деятельность матери, но не выработала обычных ролевых или социальных игр. Основными её интересами как маленького ребёнка были рисование и, позже, чтение. Она также коллекционировала кукольные наряды, которые раскладывала в ряды, которые нельзя было нарушать.

Ф. пошла в обычную общеобразовательную школу. Она любила историю и географию и с лёгкостью запоминала фактическую информацию по этим предметам, однако её учитель сообщал, что она совершенно не работает над теми предметами, которые её не интересуют, такими как математика. В школе её принимали, но считали странной. Её разговор содержал много длинных цитат из книг, и также она часто делала неуместные ремарки.

Практические задачи никогда не давались Ф. хорошо. Её родители, как правило, делали их за неё. Они обнаружили, что если они просили её выполнить какое-либо задание, она начинала, но вскоре останавливалась и возвращалась к собственной любимой деятельности — обычно чтению книги.

По окончании школы она получила работу машинистки. Она показала себя великолепной машинисткой-копироващицей и отличалась редкой аккуратностью в правописании. Друзьями среди других членов персонала она не обзавелась. Четыре года спустя объём работы возрос. Ф. почувствовала утомление и неспособность с ним справиться. Она уволилась и в течение трёх лет оставалась безработной. В это время она была тревожной и взволнованной и не могла делать что-то для себя. Она проводила время читая и собирая факты. Она имела склонность по-детски устраивать истерики, если её каким-либо образом прерывали.

Тест Векслера показал, что вербальный показатель Ф. находится в середине нормального диапазона, однако практический — много ниже, в диапазоне лёгкой отсталости. На вербальные навыки влиял её очень хороший словарный запас. Ей плохо давались любые задачи, в которых требовалось расположить элементы в согласованном порядке.

Случай 5

Это история молодого человека, показывавшего черты синдрома Аспергера, но с умственной отсталостью и не достигшего независимости во взрослой жизни.

М-ру Дж.Г. 24 года, и он посещает учебный центр для умственно отсталых взрослых. Дж. был спокойным, мало реагирующим на окружающее ребёнком. Он начал произносить отдельные слова в двухлетнем возрасте, однако до 2-х с половиной лет не ходил. Первое время он подражал, повторяя фразы, и имел плохое произношение. Читать он научился в возрасте 5-ти с половиной лет и всегда хорошо показывал себя при тестировании чтения, хотя понимание его было плохим. Он знал множество необычных или технических терминов, таких как «аэронавтика» и «птеродактиль», но такие знакомые слова как «вчера» ставили его в тупик.

Он был не отчуждённым, а мягким и пассивным, склонным стоять и смотреть на других детей, желая присоединиться к ним, но не зная, как это сделать. К своей семье он был очень ласков. В возрасте 24-х лет он по-прежнему не в состоянии социально взаимодействовать, хотя счастлив быть пассивным участником группы.

Его походка и позы неуклюжи, и он медленно выполняет тесты на мелкую моторику. Специальными интересами Дж. являются музыка и автомобили. Он может распознать марку любого автомобиля, даже если ему показали только небольшую часть всего транспортного средства.

Он учился в специализированной школе для умственно отсталых детей. Учителем он описывался как «не показывающий никакой инициативы». Впоследствии он был устроен в учебный центр для взрослых рядом с домом, в котором с радостью обосновался.

Его показатель теста Векслера в возрасте 17-ти лет находился на границе между лёгкой и тяжёлой отсталостью, с вербальным уровнем чуть лучше практического. Его возрастные навыки чтения пока опережают все другие.

Случай 6

В следующей истории болезни говорится о мальчике, который первоначально был классически аутичным, а позже развил характеристики синдрома Аспергера.

С.Б. 13 лет. Его мать датирует возникновение проблем у С. возрастом шесть месяцев, когда он в результате несчастного случая расшиб голову. С этого времени он стал социально отчуждённым и изолированным и проводил большую часть времени пристально глядя на свои руки, которыми двигал перед лицом сложным образом. В год он начал смотреть на уличное движение, но людей всё ещё игнорировал. Он продолжал быть отдалённым, с плохим зрительным контактом, пока не достиг пяти лет. Вехи развития моторики он миновал в обычном возрасте и, как только стал в состоянии физически, проводил часы, бегая по кругу с предметом в руке, и бросался в крик, если делались попытки его остановить. В возрасте трёх лет он научился узнавать буквы алфавита и быстро освоил навыки рисования. Затем он рисовал солонки и перечницы, правильно копируя написанные на них наименования — снова и снова. Какое-то время это было его единственным занятием. Вслед за тем он увлёкся пилонами и высотными зданиями и разглядывал их под всеми углами и рисовал их.

Он не говорил до четырёх лет, затем в течение длительного времени использовал отдельные слова. После этого он освоил повторение фраз и путал местоимения. Маленьким ребёнком С. имел много стереотипных движений, включая прыжки, потряхивание руками и круговые движения кистей.

После пяти лет речь и социальный контакт С. заметно улучшились. До 11-ти лет он ходил в специализированную школу, где мирились с рядом его эксцентричных повторяющихся рутин. Как-то, например, он настаивал, чтобы весь класс и учитель надели часы, сделанные им из пластилина до того, как сможет начаться урок. Несмотря на все проблемы, он доказывал, что имеет великолепную механическую память, вбирает всё, чему его учат, и может дословно воспроизвести факты, когда его спрашивают. В 11-летнем возрасте С. был переведён в обычную общеобразовательную школу. У него была хорошая грамматика и большой словарный запас, хотя речь являлась наивной и незрелой и в основном касалась его собственных специальных интересов. Он научился не делать смущающих замечаний при появлении других людей, но ещё склонен задавать повторяющиеся вопросы. Социально он не отчуждён, но предпочитает компанию взрослых компании детей его возраста, находя трудным понимание неписанных правил социального взаимодействия. Он сказал о себе: «Я боюсь пострадать из-за плохого мастерства». Он любит простые шутки, но не понимает более тонкого юмора. Одноклассники часто дразнили его.

Его главный интерес — карты и дорожные знаки. У него невероятная память на маршруты, и он может быстро и точно их рисовать. Он также делает крупные, сложные абстрактные формы из любого материала, который попадает ему в руки, и проявляет большую изобретательность в обеспечении того, чтобы они удерживались вместе. У него никогда не имелось ролевых игр, но он глубоко привязан к игрушечной панде, с которой он, когда нуждается в успокоении, разговаривает как со взрослым.

У него хорошая моторика пальцев, однако крупные движения неуклюжи и плохо координированы, и поэтому он никогда не выбирался другими детьми для участия в спортивных занятиях и командных играх.

С. имеет средний уровень интеллекта по WISC с превосходством вербальных навыков над практическими. Он успешно выполняет задания, требующие механического заучивания, но его учителя глубоко озадачены и обеспокоены его плохим пониманием абстрактных идей и социальной наивностью. Они находят его трогательным, но, к сожалению, уязвимым для опасностей повседневной жизни.

Литература

- Adams, P.L. (1973). *Obsessive Children: a Sociopsychiatric Study*. Butterworths: London.
- Asperger, H. (1944). Die 'aunstisehen Psychopathen' im Kindesalter. *Archiv fur psychiatrie und Nervenkrankheiten* 117, 76-136.
- Asperger, H. (1968). Zur differentialdiagnose des kindlichen Autismus. *Acta paedopsychiatrica* 35, 136-145.
- Asperger, H. (1979). Problems of infantile autism. *Communication* 13, 45-52.
- Bartak, L. & Rutter, M. (1976). Differences between mentally retarded and normally intelligent autistic children. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia* 6, 109-120.
- Bleuler, E. (1911). *Dementia Praecox or the Group of Schizophrenias* (trans. J. Zinkin). International University Press: New York, 1950.
- Bosch, G. (1962). *Infantile Autism* (trans. D. Jordan and I. Jordan). Springer-Verlag: New York, 1970.
- Chick, J., Waterhouse, L. & Wolff, S. (1979). Psychological construing in schizoid children grown up. *British Journal of Psychiatry* 135, 425-430.
- DeMyer, M. (1976). Motor, perceptual-motor and intellectual disabilities of autistic children. In *Early Childhood Autism* (ed. L. Wing), pp 169-196. Pergamon: Oxford.
- DeMyer, M. (1979). *Parents and Children in Autism*. Winston: Washington.
- De Sanctis, S. (1906). Sopra alcune varietà della demenza precoce. *Rivista Sperimentale de Freniatria di Medicina Legale* 32, 141-165.
- De Sanctis, S. (1908). Dementia praecocissima catatonica oder Katatonie des fruheren Kindesalters? *Folia Neurobiologica* 2, 9-12.
- Earl, C.J.C. (1934). The primitive catatonic psychosis of idiocy. *British Journal of Medical Psychology* 14, 230-253.
- Everard, P. (1980). *Involuntary Strangers*. John Clare Books: London.
- Hulse, W.C. (1954). Dementia infantilis. *Journal of Nervous and Mental Disease* 119, 471-477.
- Isaev, D.N. & Kagan, V.E. (1974). Autistic syndromes in children and adolescents. *Acta paedopsychiatrica* 40, 182-190.
- Kanner, L. (1943). Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 2, 217-250.
- Kretschmer, E. (1925). *Physique and Character*. Kegan Paul, Trench and Trubner: London.
- Lovaas, O.I., Schreibman, L., Koegel, R. & Rehm, R. (1971). Selective responding by autistic children to multiple sensory input. *Journal of Abnormal Psychology* 77, 211-222.
- Luria, A.R. (1965). *The Mind of Mnemonist* (trans. L. Solotaroff). Jonathan Cape: London. 1969.
- Mahler, M.S. (1952). On child psychosis and schizophrenia: autistic and symbiotic infantile psychoses. *Psychoanalytic Study of the Child* 7, 286-305.
- Mnukhin, S.S. & Isaev, D.N. (1975). On the organic nature of some forms of schizoid or autistic psychopathy. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia* 5, 99-108.
- Ornitz, E.M. & Ritvo, E.R. (1968). Perceptual inconstancy in early infantile autism. *Archives of General Psychiatry* 18, 78-98.
- Ricks, D.M. & Wing, L. (1975). Language, communication and the use of symbols in normal and autistic children. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia* 5, 191-221.
- Robinson, J.F. & Vitale, L.J. (1954). Children with circumscribed interest patterns. *American Journal of Psychiatry* 24, 755-767.
- Schneider, K. (1971). *Klinische Psychopathologie* (9th edition). Thieme: Stuttgart.
- Schopler, E., Andrews, C.E. & Strupp, K. (1979). Do autistic children come from upper middle class parents? *Journal of Autism and Developmental Disorders* 9, 139-152.
- Van Krevelen, D.A. (1971). Early infantile autism and autistic psychopathy. *Journal of Autism and Childhood Schizophrenia* 1, 82-86.

- Wing, J.K. (1978). Clinical concepts of schizophrenia. In *Schizophrenia: Towards a New Synthesis* (ed. J.K. Wing), pp 1-30. Academic Press: London.
- Wing, L. (1976). Diagnosis, clinical description and prognosis. In *Early Childhood Autism* (ed. L. Wing), pp 15-48. Pergamon: Oxford.
- Wing, L. (1980). Childhood autism and social class: a question of selection? *British Journal of Psychiatry* 137, 410-417.
- Wing, L. & Gould, J. (1979). Severe impairments of social interaction and associated abnormalities in children: epidemiology and classification. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 9, 11-29.
- Wolff, S. & Barlow, A. (1979). Schizoid personality in childhood: a comparative study of schizoid, autistic and normal children. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 20, 29-46.
- Wolff, S. & Chick, J. (1980). Schizoid personality in childhood: a controlled follow-up study. *Psychological Medicine* 10, 85-100.