

Понятие «расстройства аутистического спектра».

Характеристика детей с РАС.

1. Понятие «расстройства аутистического спектра»

Расстройства аутистического спектра являются одними из наиболее распространенных системных нарушений развития детского возраста. Статистические данные за последнее десятилетие указывают на постоянно увеличивающееся количество детей с РАС.

Расстройства аутистического спектра (далее - РАС) - качественные нарушения социального взаимодействия, коммуникации, ограниченные, стереотипные и повторяющиеся паттерны интересов, поведения и видов деятельности.

При РАС качественные нарушения социального взаимодействия и коммуникации. Сама коммуникация, потребность в ней искажена, а в тяжёлых случаях практически не проявляется. Эти нарушения всегда затрудняет социальную адаптацию. Эти же признаки лежат в основе особых образовательных потребностей обучающихся с РАС.



Отметим, что термины *«расстройства аутистического спектра»* и *«аутизм»* рассматриваются часто как синонимы. Это также предполагается в МКБ-11.

РАС в МКБ-10 (пока действующим в РФ) описываются в разделе «Общие расстройства психологического развития» («Первазивные нарушения развития») в разделе F84 и обозначаются следующими кодами:

F84.0 — Детский аутизм

F84.1 — Атипичный аутизм

F84.4 — Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями

F84.5 — Синдром Аспергера

F84.8 — Другие общие расстройства развития

F84.9 — Общее расстройство развития, неуточненно

Сегодня при диагностике РАС используются две международные классификации: «Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем», или МКБ и Diagnostic and Statistic Manual of Mental Disorders (DSM) — каталог Американской психиатрической ассоциации (American Psychiatric Association, APA).

В МКБ-10, DSM-IV - выделены три диагностические критерия:

- 1) Дефициты социальной сферы
- 2) Дефициты коммуникативной сферы, отставание в развитии языка и речи
- 3) Стереотипии и маневризмы

В МКБ-11, DSM-V - выделены два диагностических критерия:

- 1) Дефициты в социальной и коммуникативной сфер
- 2) Стереотипии и маневризмы



Распространение

Частота встречаемости РАС — 1/68 (данные США). По миру этот показатель варьирует, но в общем и целом держится на уровне 1–2 %.

Расстройства встречаются у мальчиков примерно в 4,5 раза чаще, чем у девочек.

По данным Министерства труда и социальной защиты РФ (2015) насчитывается 7 558 детей с диагнозом РАС.

Аутистические расстройства имеют *первазивный характер*, то есть имеют всепроникающий характер нарушений развития, проявляющийся во всех психических функциях, соматическом развитии человека.

Дизонтогенетическим механизмом при РАС является *асинхрония развития*, при которой некоторые функции развиваются задержано, другие ускоренно. А те функции, которые развиваются соответственно возрасту, как правило, имеют качественные изменения.

По данным исследований, в 83% случаев дети с РАС имеют еще какое-то нарушение развития, не диагностируемое в структуре РАС - *коморбидные нарушения*. Это расстройства языка и речи, расстройства интеллектуального функционирования, расстройством внимания.

Примерно 40–60 % людей с РАС имеют также диагноз «умственная отсталость». Около 10% людей с РАМ имеют психиатрический диагноз, а 16% — один или больше неврологических диагнозов. 4% являются носителями какого-либо генетического нарушения, которое выражается в развитии определенного генетического синдрома, где РАС является одним из проявлений этого заболевания при наличии других нарушений.

Коморбидность расстройств аутистического спектра очень высока (70 %). Часть сопряженных расстройств имеет общую с РАС патопсихофизиологию, часть является следствием РАС. Все коморбидные расстройства необходимо учитывать, как при диагностике РАС, так и при разработке коррекционной работы.

2. Этиология расстройств аутистического спектра

РАС – полиэтиологичное заболевание. Ведущее значение в возникновении РАС принадлежит генетическим и средовым факторам.

Генетические факторы

- Выявлено более ста генов, ассоциированных с РАС.
- Высокая наследуемость, выявленная близнецовыми методами, повышение вероятности рождения ребенка с РАС в семьях, где уже есть ребенок с РАС.
- Значительное увеличение встречаемости случаев РАС в группах пациентов с установленными генетическими нарушениями в сравнении с людьми без выявленных генетических расстройств.
- Риск рождения ребенка с РАС повышается с возрастом родителей, что, вероятно, связано с увеличением количества мутаций при сперматогенезе у лиц старшего возраста.

Средовые факторы

Роль средовых факторов в развитии РАС еще недостаточно изучена, при этом многие исследования указывают на их значимость в этиопатогенезе РАС.

Вместе с этим в настоящее время нет достаточных данных для того, чтобы приписывать каким-либо из этих факторов решающее этиологическое значение в развитии РАС. Можно рассматривать данные факторы в качестве комплементарных во взаимодействии с генетической предрасположенностью.

Факторы окружающей среды могут представлять отдельный риск для внутриутробного развития мозга или влиять на функционирование генов у людей с генетической предрасположенностью к РАС.

Установлена связь между развитием РАС у ребенка и перинатальными проблемами:

- недоношенность плода,
- использование матерью во время беременности препаратов вальпроевой кислоты,
- гестационный диабет у матери.

Эпигенетика

Некоторые генетические нарушения, связанные с РАС (синдромы Ретта, Чарга-Стросса (CHARGE), синдром Ангельмана и ломкой X-хромосомы), затрагивают гены, которые либо кодируют эпигенетические регуляторы, либо восприимчивы к изменениям в эпигенетической регуляции.

Поскольку эпигенетические модификации могут возникать под влиянием факторов окружающей среды, таких как контакт с вредными воздействиями в пренатальный период и послеродовые воздействия, они представляют собой интерфейс между генами и окружающей средой. Однако эпигенетические модификации – не единственные механизмы, регулирующие экспрессию генов, и эпигенетика не должна сливаться с более широкой категорией факторов окружающей среды. Исследование роли эпигенетики и других негенетических модификаций, меняющих активность генов без изменения последовательности ДНК, является областью активных поисков в этиологии РАС

Вакцинация

Современные эпидемиологические данные однозначно указывают на отсутствие причинно-следственной связи между возникновением расстройств аутистического спектра и вакциной от кори, паротита и краснухи. Не обнаружено фактов, подтверждающих, что вакцина может повысить риск возникновения РАС даже при вакцинации детей из группы риска: братьев и сестер детей с РАС. Обзоры данных о возможной связи между консервантом тиомерсал и адъювантами алюминия, содержащимися в инактивированных вакцинах, и риском развития РАС также свидетельствуют о том, что вакцины не повышают риск РАС у привитых детей.

3. Психолого-педагогические особенности детей с РАС

Социальное взаимодействие и коммуникация

Важной чертой аутистических расстройств являются качественные нарушения в сфере социального взаимодействия. В первую очередь обращают на себя внимание выраженные трудности в области установления и поддержания социальных отношений.

Аутичным детям не только трудно начать общение с другим, особенно незнакомым, человеком, но и трудно поддерживать такой контакт и даже завершать его. Большинству детей с РАС сложно начать разговор по собственной инициативе. В разговоре они чаще всего используют короткие фразы и односложные ответы на вопросы, иногда отвечают отсрочено, после длительной паузы. Дети с РАС могут разговаривать, не глядя в сторону собеседника или находясь в движении. Им трудно поддерживать диалог длительное время. При этом они стремятся выстроить контакт на основе собственных стереотипных интересов и практически не вовлекаются в разговор на другие темы, не умеют подстраиваться под эмоциональное состояние собеседника и вести диалог, учитывая другую точку зрения.

Детям с РАС достаточно сложно установить оптимальную дистанцию в социальном взаимодействии. Очень часто ребенок проявляет себя слишком прямолинейно и назойливо, выглядит очень наивным и инфантильным, все понимает слишком буквально.

У детей с РАС может отсутствовать или быть очень низкой социальная мотивация. Похвала и другие социальные последствия не являются для них поощрением или наказанием.

Ему практически недоступно понимание неявно выраженного контекста и переносного смысла. Если для детей младшего возраста характерно отсутствие взгляда «глаза в глаза», то с возрастом ребенок с РАС может начать использовать взгляд для коммуникации. Но при этом глазное поведение остается специфичным: ребенок или быстро отводит взгляд, «скользит» по лицу собеседника, или может слишком долго и пристально смотреть в лицо собеседника.

Негативное влияние на развитие социального взаимодействия оказывают трудности восприятия и эмоциональной оценки выражения лица собеседника аутичными детьми. Ребенок может выражать тревогу и часто задавать вопрос «ты не сердись?», так как не может правильно интерпретировать в процессе общения невербальную информацию. Также нарушения социального взаимодействия проявляются в сфере вербальной и невербальной коммуникации.

У большинства детей имеются особенности речевого развития, которые проявляются как в специфике собственной речи, так и в специфике понимания речи других.

Даже если ребенок с РАС имеет формально хорошо развитую речь и большой словарный запас, при этом имеются выраженные особенности речевого развития. У них может быть ограничено понимание речи в силу особенностей личного опыта и узости собственных интересов.

Трудности с пониманием чужой речи и выполнением устных инструкций могут варьироваться от полной неспособности дифференцировать два слова на слух вне контекста и до сложности восприятия многосложных инструкций и заданий, пониманием прочитанного. Многократное повторение материала, инструкций не всегда приводит к результатам в усвоении материала.

Отсутствие и недоразвитие устной речи становится препятствием для обучения аутичного ребенка. Педагоги не знают, как добиться ответа у неговорящего ребенка с аутизмом и как выстроить с ним взаимодействие.

Могут быть монологи на темы сверхценных интересов обучающегося. Зачастую наблюдается манипулирование словами и фразами, эхолаличное повторение фрагментов стихов и песен, рекламных лозунгов и текстов.

Детям трудно выстроить развернутое высказывание, составить последовательный рассказ о себе или произошедших с ним событиях. В школе такому ребенку часто очень сложно пересказать текст своими словами или развернуто ответить на вопрос, быстро подготовить устное сообщение. Ребенок отвечает односложно, цитируют учебник или повторяют слова учителя. Отмечается тенденция ответа на вопрос повторением обращенной к ним речи.

Дети с РАС ограниченно используют в речи личные местоимения, иногда говорят о себе во втором или третьем лице. Они чаще используют имена, чем местоимения, могут переставлять местоимения местами: например, вместо «мой» используют местоимение «твой». Часто нарушается просодика речи, она монотонна или скандирована, не используются вопросительные интонации, повышение высоты голоса к концу фразы. Речь может быть очень быстрой или, наоборот, замедленной. Часто наблюдаются вычурные, неестественные или специфические певучие интонации, нарушается плавность речи и ее внятность, особенно в спонтанной ситуации.

Характерным является то, что часто в процессе разговора ребенок использует неподходящую жестикуляцию: это могут быть двигательные стереотипии или вычурные жесты. Нередко у детей наблюдаются особенности мимики: лицо может быть амимичным, напряженным или, наоборот, мимика может быть слишком интенсивной, насыщенной неадекватными гримасами. Для детей характерно буквальное понимание речевого высказывания и связанные с этим трудности понимания иносказаний, пословиц и поговорок, юмора. Эта особенность сохраняется и у взрослых людей с РАС.

Даже у высокофункциональных детей с РАС может встречаться непонимание фронтальной (обращенной к группе детей) инструкции педагога.

С самого раннего возраста проявляются нарушения в области социального взаимодействия и коммуникации у маленьких детей:

Нарушенный глазной контакт:

- Глазной контакт не используется для взаимодействия (не скоординирован с жестом, словом, выражением лица).
- Глазной контакт избыточный или отсутствует.
- Глазной контакт непостоянный.

Нарушение совместного внимания:

- Ребенок не следит за действиями взрослого и не повторяет их.
- Ребенок не привлекает внимание взрослого (не приносит игрушки и не показывает на то, что ему интересно).
- Ребенок часто отвлекается и не интересуется тем, что ему показывают.

Нарушение социальной реципрокности (способности к двустороннему взаимодействию):

- Ребенок не испытывает интереса к совместной деятельности с другими людьми.
- Ребенок не поддерживает двусторонних игр, не соблюдает правила.
- Ребенок не изменяет поведения в связи с присутствием другого человека.
- Ребенок нарушает границы другого человека.

Задержка или искажение развития экспрессивной коммуникации:

- Задержка развития речи и невербальных форм коммуникации.
- Оперирование руками других людей.
- Развитая речь не используется для коммуникации (например, ребенок знает много слов, но не обращается к взрослым, а просто называет то, что видит).
- Эхолалии, цитирование диалогов из мультфильмов, стихов.

Задержка развития понимания речи и восприятия обращений:

- Ребенок не реагирует на имя.
- Ребенок к 14–16 месяцам не выполняет простые инструкции (из одного действия).
- Ребенок не показывает по просьбе на предметы или на части тела к 16–18 месяцам. Нарушение прагматической стороны речи – умения использовать речь для общения с другими:
- Использование эхолалий в качестве ответов («хочешь печенье?» — «хочешь печенье»).
- Повторы фраз из мультфильмов или книг.
- Сложности в поддержании диалога (ребенок не отвечает на вопросы, говорит монологом)

Проблемное поведение

Проблемное поведение проявляется в разных формах: агрессия и аутоагрессия, аффективные вспышки, неадекватные смех, плач, крик, различного рода стереотипии (двигательные, сенсорно-двигательные, речевые и т.д.).

Особые сложности создают стереотипии (воспроизведение одного и того же действия в стереотипной форме): раскачивания, хлопки, прыжки, вращение кистями рук, перелистывание страниц книг, повторение одних и тех же фраз, рисунков и т.д. Чаще всего стереотипии появляются, когда ребенку с РАС скучно, в стрессовой ситуации или в ситуации фрустрации. Такие стереотипные действия помогают ему справиться с тревогой и адаптироваться к окружающему, позволяют регулировать свое поведение.

С самого раннего возраста проявляются следующие виды стереотипного поведения:

Стереотипное моторное поведение:

- Верчение кистями рук, хлопанье.
- Раскачивания.
- Кручение на месте, бег вокруг своей оси.
- Бег по дому по одному маршруту (из угла комнаты в угол комнаты, из комнаты в комнату).

Стереотипное поведение, связанное с мыслительной деятельностью:

- Настойчивое стремление к постоянству.
- Проблемы в момент смены деятельности, изменений в окружающей среде.
- Стереотипная, однообразная и повторяющаяся игра.
- Узкие и однообразные интересы

Тонические процессы

Играют главную роль в патогенезе аутистических расстройств и влияют на:

- трудности осуществления выбора, когда ребенок не может выбрать вариант решения проблемы и отклонить другие, т.к. не срабатывает «закон силы», вследствие чего выбор становится затруднённым или невозможным;
- определение объёма учебной нагрузки в течение дня, недели и это может привести к пресыщению, к негативизму и возникновению других форм проблемного поведения;
- установление структуры дневной нагрузки – продолжительности занятий, их временной и деятельностной структуры;
- определение одного из двух принципиальных направлений сопровождения: на повышении возможностей взаимодействия с окружающим и наработке гибкости взаимодействия или на адаптации среды к особенностям ребёнка (возможен и смешанный вариант, который на практике является самым распространённым).

Внимание

Произвольное внимание нарушено, либо ребенка сложно сконцентрировать, фиксировать на каком-то объекте. Ребенок может концентрироваться на незначительных деталях объекта или ситуации, переключаться на самостимулирование во время урока или занятия в детском саду. Возникают трудности с переключением внимания на другой объект или другую деятельность.

Нарушено совместное внимание: трудно привлечь внимание ребёнка к какому-то предмету или явлению по инструкции взрослого, а сам ребёнок не стремится разделить своё внимание к чему-то с другими людьми.

Восприятие

Характерно:

- фрагментарность
- симультанность
- трудности восприятия и усвоения сукцессивно организованных процессов (развивающихся во времени).

Фрагментарность восприятия проявляется многообразно, обедняет и искажает воспринимаемую картину окружающего. Это интрамодальная (трудности формирования мономодального сенсорного образа – зрительного, звукового и др.), межмодальная (трудности формирования полисенсорного образа), в рамках феномена слабости центральной когеренции (фиксация на мелких деталях при трудности или невозможности формирования целостного образа).

Симультанность восприятия создаёт предпосылки для трудностей выделения существенных признаков предметов и явлений, трудностей их дифференциации, создаёт проблемы в обучении.

Трудности восприятия и усвоения сукцессивно организованных процессов сказываются на качестве установления временных связей между явлениями, что создаёт трудности организации и планирования произвольной деятельности (начиная с произвольного подражания), негативно влияет на речевое развитие (так как речь является сукцессивным процессом), способствует фиксации примитивных форм симультанирования, что потом сказывается на развитии высших форм мышления.

У детей и подростков с РАС обнаруживаются нарушения в обработке сенсорной информации, приводящие к специфическим реакциям на сенсорные стимулы. Обучающийся с РАС может неожиданно остро реагировать на слуховые, зрительные или тактильные раздражители обычной интенсивности. Например, может начать кричать или пытаться уйти из помещения, в котором включен магнитофон, или испугаться звучащих предметов, музыкальных инструментов. Попытка удержать его может привести к панической реакции на дискомфорт и, следовательно, к появлению аффективных вспышек, агрессии или самоагрессии. Сенсорный дискомфорт могут вызывать звуки речи определенной тональности, и тогда обучающийся будет избегать определенного человека из-за тембра его голоса.

Память

У большинства детей с аутизмом развита зрительная память. Однако, как отмечают исследователи, даже при отсутствии гипомнестических расстройств и наличие опыта, дети с аутизмом испытывают трудности с произвольной актуализацией хранящейся в памяти информации и её использованием.

Освоенные навыки часто трудно переносятся в другие условия, другую обстановку, что соответственно затрудняет обучение. Очень часто затруднён переход от декларативных форм памяти (прямое, в основном, формальное запоминание) к процедурным (когда запоминание основано на содержательной связи между явлениями).

Воображение

Нарушения воображения (символизации), являющиеся при аутизме диагностически значимым признаком проявляются, прежде всего, нарушениями развития символической, ролевой, имитативной игры.

Мышление

Имеются трудности анализа и синтеза, сравнения и обобщения. Не происходит генерализация навыка.

Отмечается диапазон развития функций: уровень интеллекта IQ колеблется от (<20) (глубокая умственная отсталость) до «уровня гениальности» (140-150).

Или, например, у одних детей с РАС речь отсутствует (мутизм), а у других формальные признаки речевого развития могут наступать раньше возрастной нормы. Также может иметь место разные сочетания уровней интеллектуального и речевого развития, хотя в целом, они достоверно коррелируют.

Более характерным являются различия между отдельными функциями в одной сфере - высокий IQ может сочетаться с низким уровнем социального интеллекта, а объемный словарный запас и грамматически правильная речь – с её некоммуникативностью, преобладанием монологов и прочее.

Имитация

Отсутствует или снижена способность спонтанно копировать слова, действия, движения.

Эмоциональная и личностная сфера

Отмечаются трудности усвоения аффективного смысла происходящего, что ограничивает и искажает формирование мотивации, а также трудности выделения и оценки признаков эмоциональной жизни других людей, что не позволяет адекватно оценивать причины их действий, поступков, поведения и, тем самым, существенно осложняет социальную адаптацию. К тому же у детей снижена способность ориентироваться в собственных эмоциональных состояниях, поэтому тревога может становиться генерализованной и приводить к аффективным вспышкам или нарастанию стереотипий.

У детей с РАС часто наблюдаются страхи, которые могут выражаться как в общей тревоге и беспокойстве, так и быть конкретными. Это могут быть страхи, связанные с каким-либо пугающим событием в жизни аутичного обучающегося, страхи бытовых шумов или прикосновений. Аутичный ребенок может бояться всех мужчин с бородой, так как много лет назад его лечил врач, у которого была борода. Иногда страхи ребенка с РАС могут приводить к крайней избирательности в еде, и в этом случае он не может есть в столовой образовательной организации.

У этих детей возникают сложности в понимании и усвоении моральных норм общества, особенно неписаных, применение которых зависит от конкретной ситуации. Снижены социальные мотивы в поведении, поэтому часто наблюдаются специфические, в том числе негативные, реакции на похвалу или наказание.

Также нарушается развитие самосознания, искажен уровень притязаний и самооценки. Недостаточная критичность к результатам своей деятельности, к оцениванию своих достижений и неудач может стать причиной того, что ребенок хочет во всем быть первым и получать только отличные оценки независимо от объективных обстоятельств. В этой ситуации у него часто появляются невротические реакции на неудачу. Они могут сильно расстраивать и плакать или кричать и вступать в конфликты со взрослыми и сверстниками, доказывая свое первенство или переживая неудачу в игре.

Регуляторно-волевая сфера

Характерны трудности произвольного подражания, нарушения развития имитативной, ролевой игры, наличие ограниченных, повторяющихся и стереотипных форм интересов, поведения и видов деятельности.

При аутизме наблюдается - интеллектуальная недостаточность, задержка развития, нарушения сенсорных систем, опорно-двигательного аппарата, синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ). Перечисленные расстройства могут быть как частью сложного нарушения, так и иметь патогенетическую связь с аутизмом. Все это осложняет клиническую картину РАС, полиморфным.

У каждого ребёнка с аутизмом могут быть разные уровни развития коммуникативной, интеллектуальной, речевой, эмоциональной, двигательной сфер, самостоятельности, социально-бытовых навыков и навыков самообслуживания. У этой

категории наблюдается существенный разброс показателей развития, различная степень выраженности нарушений и их качественные характеристики.

4. Классификация по степени тяжести аутистических расстройств и степени поддержки

Для организации необходимой поддержки в процессе обучения важно понимать к какой группе относится ребенок с РАС по степени тяжести.

Так, в DSM-5 представлена классификация по степени тяжести аутистических расстройств и степени необходимой поддержки.

Выделяются 3 уровня поддержки с учетом степени тяжести аутистических расстройств. Кстати, 3-й уровень наиболее сложный.

Третий уровень – потребность в очень существенной поддержке

Это обусловлено:

- тяжелой недостаточностью речевых и неречевых навыков общения, что приводит к серьёзным нарушениям в функционировании;
- крайне ограниченной возможностью инициировать социальные взаимодействия и минимальный ответ на социальные инициативы других;
- отсутствием гибкости поведения, значительными трудностями с приспособлением к переменам и изменениям или ограниченными / повторяющимися формами поведения, которые мешают и существенно затрудняют функционирование во всех сферах;
- сильный стресс и/или выраженные затруднения при смене деятельности или переключении внимания.

Второй уровень – потребность в существенной поддержке

проявляется:

- в заметной недостаточности речевых и неречевых навыков общения;
- в выраженных затруднениях в социальном общении и взаимодействии даже при наличии поддержки;
- в ограниченном инициировании социальных взаимодействий и ограниченном или ненормальном реагировании на социальные инициативы других;
- в отсутствии гибкости в поведении, трудностях в приспособлении к переменам и изменениям или ограниченными / повторяющимися формами поведения, которые проявляются с достаточной частотой и заметны стороннему наблюдателю, а также мешают функционированию в различных ситуациях;
- в заметном стрессе и/или выраженных затруднениях при смене деятельности или переключении внимания.

Первый уровень – потребность в поддержке

- без поддержки и содействия недостаточность социального общения приводит к заметным нарушениям;

- сложности с инициированием социальных взаимодействий, нетипичные или неудачные реакции на обращения со стороны окружающих;
- сниженный интерес к социальным взаимодействиям;
- негибкое поведение препятствует функционированию в разных ситуациях (недостаточный уровень генерализации навыков и умений);
- сложности с переключением от одного вида деятельности к другому;
- проблемы с организацией и планированием, препятствующие независимости поведения и деятельности.