


И.А.Скворцов

ДЕТСКИЙ АУТИЗМ В НЕВРОЛОГИИ

 Москва
«МЕДпресс-информ»
2020

УДК 616-053.2:616.8

ББК 57.3+56.12

С42

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга предназначена для медицинских работников.

Скворцов, Игорь Арнольдович.

С42 Детский аутизм в неврологии / И.А.Скворцов. – Москва : МЕДпресс-информ, 2020. – 592 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-808-0

Новая книга автора посвящена неврологическим аспектам детского аутизма и других расстройств аутистического спектра; их течению, клиническому и специальному обследованию детей в неврологической клинике; диагностике, лечению и мониторингу состояния центральной нервной системы в процессе нейрореабилитации; формированию и функциональному созреванию нервной системы у детей с расстройствами аутистического спектра в критических периодах детства.

Приводятся данные литературы и собственные исследования по патогенезу, морфологии мозга при детском аутизме и расстройствах аутистического спектра, по нейрофизиологическому исследованию состояния нервной системы ребенка на фоне проведения терапии (электроэнцефалография, электронейромиография, зрительные, слуховые, соматосенсорные вызванные потенциалы, вызванные потенциалы при транскраниальной и трансвертебральной магнитной стимуляции). Представлены современные подходы к лечению.

Издание адресовано детским неврологам, педиатрам, клиническим психологам, логопедам, а также родителям, дети которых страдают нарушениями коммуникативного и психоречевого развития.

УДК 616-053.2:616.8

ББК 57.3+56.12

ISBN 978-5-00030-808-0

© Скворцов И.А., 2020

© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.

Издательство «МЕДпресс-информ», 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

Сокращения	5
Введение	7
Глава 1. Коммуникативные функции и их формирование в норме и при расстройствах аутистического спектра	16
Глава 2. Детский аутизм. Расстройства аутистического спектра. История изучения, систематизация, этиология и патогенез, морфология мозга	154
Глава 3. Клиника детского аутизма, расстройств аутистического спектра	200
Глава 4. Диагностика детского аутизма и расстройств аутистического спектра в клинике детской неврологии. Клинические и специальные методы исследования	340
Глава 5. Принципы терапии детского аутизма и расстройств аутистического спектра в клинике детской неврологии	479
Глава 6. Результаты лечения детей с детским аутизмом и расстройством аутистического спектра	541
Заключение	576
Литература	581

ВВЕДЕНИЕ

Что если мы неправильно проводим оценку умственных способностей детей-аутистов? Ваш сын не хуже остальных, он другой. Возможно, способности вашего сына значительно больше, чем мы предполагаем. ...Не исключено, что он просто не знает, как нам это показать. Или мы... еще не научились это видеть.

* * *

Многие выдающиеся личности страдали разными формами аутизма: Эйнштейн, Ньютон, Уэллс, Моцарт, Кант, Сократ, Дарвин, Льюис Кэрролл, Леонардо да Винчи, Ван Гог и др.

Весь наш мир Земли создан и существует по единому принципу: наше сходство с муравьем и даже с микробом неизмеримо больше, чем различия с ними. Человек изобрел теорию филогенеза и эволюции, высокомерно поставив себя на высшую ступень и присвоив звание царя природы. Но этот царь не управляет своим царством, он потребитель, неблагодарно использует породившую его природу в своих интересах, уничтожает растения, деревья для своих домов и мебели, съедает животных и одевается в их шкуры. Он не создает жизнь, а лишь убивает ее. Даже производство себе подобных он осуществляет произвольно, по генетически детерминированным автоматизмам, и только ради данного природой же стереотипного удовольствия-приманки.

Человек наивно думает, что является хозяином положения, что владеет правом выбора, а на самом деле – лишь реализует записанную в нем программу, обязательную к выполнению. Основная забота человека – царя природы – в течение его такой короткой и грешной жизни временно выделиться из среды, возвыситься над окружающими, сделать карьеру, взять на себя роль вожака стаи, чтобы затем в старости неизбежно вернуться к потере своей самобытности и исключительности, превратиться в нарицательного ста-

рика (с маленькой буквы), похожего на всех других дряхлых людей и животных, с характерными возрастными недугами и угасанием интереса к жизни.

Редким (и, наверное, лучшим) из нас счастливо удастся посвятить себя проникновению в тайны окружающего мира, хотя и здесь Природа лишь избранным предоставляет допуск и ключ к такому познанию, с рождения одарив своего избранника своеобразным талантом. В геноме человека, как в голографической точке, заложена вся природа со всеми своими тайнами, но одновременно запрограммирована и целая система запретов, не позволяющих «оглушить» наш мозг объективным мироощущением и пониманием. Правда, при некоторых формах аутизма и шизофрении, а также после черепно-мозговых травм иногда наблюдается так называемый синдром саванта, или савантизм, при котором, кажется, ослабляется барьер запретов, и человек обнаруживает феноменальные возможности в какой-либо области знаний (математике, живописи, музыке и др.).

Термин «коммуникация» используется в биологии, медицине, психологии, философии, социологии, технике и др. В применении к живым организмам, взаимодействующим с внешней средой, любая реакция, по сути, любое проявление жизнедеятельности в среде является коммуникацией. К коммуникации относят социальное взаимодействие, то есть двустороннее общение индивидуумов с передачей знаковых сигналов. В принципе, коммуникация свойственна любым живым существам, но у человека общение становится осознанным, связанным вербальным и невербальным (знаковым) взаимодействием. Речь – это отличительная черта коммуникативной деятельности человека. Коммуниканты, участники такого взаимодействия, разграничиваются на передающих информацию – коммуникаторов и получающих информацию – реципиентов.

Коммуникация с окружающей внешней средой – важнейшая функция организма, которая в значительной степени подготавливается и обеспечивается генетически детерминированными механизмами. Она лежит в основе опосредованного отражения живым организмом воздействий окружающей среды, обеспечения относительной зависимости и относительной независимости организма от среды, способности к накоплению и аккумуляции энергии внешних воздействий, что дает возможность автономного выбора ответа-рефлекса, оценки «свой–чужой», соответствия или несоответствия внешних стимулов внутренним биохимическим, перцептивным, эмоциональным и психологическим характеристикам индивидуума.

Коммуникативное действие подразумевает распознавание и разграничение «своего» от «чужого», совместимого или несовместимого, привлекательного или нежелательного контакта. Возникающий ярлык «*чужое*» при приеме перцептивной (зрительной, слуховой, обонятельной), иммунной и различной молекулярной информации – основа и причина возникновения реакций неприятия и отвержения. Ярлык «*свое*» – это молекулярная или другая информация, оцениваемая как совместимая с генетическим кодом организма. Вместе с тем реакции игнорирования, избегания, неприятия и отвержения могут быть связаны также и с нарушением самих внутренних механизмов мозгового аппарата коммуникации.

Молекулярный код совместимости подразумевает существование в генетической памяти, наряду со своим молекулярным кодом, хранящихся вариантов внешних, чужих «молекулярных образов», совместимых или несовместимых с собственным «молекулярным образом» организма, а также наличие «диагностических» средств (инструментов) распознавания и рецепции, способных установить молекулярную совместимость. Иными словами, в генетической памяти должны содержаться сведения о том, с какими внешними молекулярными образами может встретиться организм в онтогенезе, какие из них он должен отвергнуть как неприемлемые или вредоносные, а какие – принять как совместимые и комплементарные.

Детский аутизм (ДА), как наиболее выраженное нарушение коммуникативных функций, относится к весьма распространенной нервной-психической патологии у детей, причем частота ее в мире постоянно увеличивается во всех странах, что связано с совершенствованием диагностики, а также с выделением особой группы состояний – так называемых расстройств аутистического спектра (РАС), к которым, в частности, относится весьма распространенный синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ). Аутизм традиционно относится к компетенции психиатров, которыми он был описан и подробно изучался на протяжении почти 200 лет.

Вместе с тем уже в конце XX в. стало понятно, что детский аутизм связан с определенными изменениями в мозге, в мозжечке, коре и других мозговых структурах, в том числе на молекулярном и клеточном уровне, а также с системным дизнейроонтогенезом. Поэтому ДА в настоящее время является не столько психиатрической проблемой, сколько неврологической. Неврология детского аутизма включает всесторонние клинико-неврологические и специальные исследования, новые подходы к терапии и нейрореабилитации больных детей.

Нервная система контролирует все функции многоклеточного организма. В основе ее деятельности – образование связей между нейронами, формирование сложных нейрональных сетей, создание своеобразных матриц памяти, образов двигательных, перцептивных, коммуникативных, интеллектуальных и других автоматизмов. Межнейронная связь – это не только коммуникация и обмен информацией между отдельными клетками. Из множества межнейронных соединений формируется сеть, как отдельная функциональная единица, которая, достигнув определенного уровня развития, «живет» самостоятельной жизнью, как бы помимо самих нейронов, развивается, постоянно трансформируется, освобождаясь от лишних или скомпрометированных элементов и включая в себя новые. Ее основная функция – поддержание и коммутирование кольцевых информационных потоков, а нейроны, ее элементы, осуществляют локальный прием, интерпретацию информации и дальнейшее энергетическое обеспечение отрезка сети.

«Жизнь» сети – в движении, в циркуляции информации, без которой сеть функционально мертва и представляет собой лишь набор нейронов – анатомических образований. В сеть включается множество нейронов-элементов, и, в принципе, потеря части из них может почти не сказаться на работе сети в целом, поскольку функциональный дефицит компенсируется избытком межнейронных связей.

Функциональное и структурное развитие нервной системы происходит не постепенно по пологой кривой, а скачкообразно: периоды относительной стабилизации сменяются критическими периодами перестройки, когда на смену старым навыкам и функциональным возможностям, которые полностью или частично редуцируются, «отмирают», вырабатываются и оттачиваются новые, более соответствующие изменившимся на этом этапе онтогенеза условиям внешней среды и потребностям самого организма. Развитию нового всегда неизбежно сопутствует отмирание прошлого, устаревшего.

Растущий человек с беспримерным легкомыслием радуется своему развитию и даже торопит взросление, беспечно и неблагодарно не замечая безвозвратную потерю своего прошлого, по сути – себя самого. А лукавая природа, «коварно» заложившая в радостные для человека механизмы развития организма программу его каждодневного умирания, безучастно наблюдает, как эволюционные трансформации постепенно все более уступают место инволюционным, уходят в небытие зрелость и взрослость, наступают старение и смерть, которые, впрочем, незримо сопутствуют всем этапам жизни начиная с раннего детства.

В процессе онтогенеза, особенно в критические возрастные периоды детства здоровый ребенок скачкообразно переходит в новое качество, существенно, иногда до неузнаваемости изменяется и внешне, и внутренне, полностью «сбрасывая» с себя черты предыдущего возрастного периода, сочетая новый существенный шаг в своем развитии с «устранением», «уничтожением» своего предыдущего возрастного «образа».

Изучение возрастных особенностей развития и патологии нервной системы в различных критических периодах детства позволяет уточнить границы возрастной нормы, определить механизмы инициации, течения и завершения критической функциональной перестройки, установить характер пограничных состояний в переходных возрастных периодах. В последние годы установлены молекулярно-генетические регуляторы онтогенеза как на ранних этапах дифференцировки и формообразования нервной ткани, так и на последующих стадиях развития центральной нервной системы (ЦНС).

Развитие ребенка с момента оплодотворения материнской яйцеклетки протекает при постоянном взаимодействии генетической программы и факторов внешней и внутренней среды. В условиях господствовавшей в нашей стране на протяжении десятилетий порочной практики искусственного сдерживания генетических исследований эндогенное происхождение признавалось только для безусловных рефлексов и инстинктов, тогда как поведение человека связывалось исключительно с воздействием внешней среды, окружающего человеческого общества.

Сегодня очевидно, что генетическая программа развития не только организует и контролирует простейшие рефлексы и реакции растущего организма, но и в значительной степени подготавливает и определяет профиль многообразных поведенческих автоматизмов, адекватных практически всем возможным вариантам изменения внешней среды. Генетическая программа, наряду с обеспечением общего плана развития нервной системы, как бы предусматривает и предвидит вероятные средовые воздействия, которые могут встретиться организму ребенка на пути его развития, и заранее «знает» адекватные ответные поведенческие реакции.

Вместе с тем генетическая программа развития, при всей ее отточенности и предусмотрительности, реализуется только во взаимодействии с внешней средой. Ярким примером этого служит феномен раннего послеродового импринтинга, или так называемого запечатления первых послеродовых событий. Так, выработанный внутриутробно в соответствии с генетической программой соса-

тельный автоматизм (как база для будущего сосательного поведения) превращается в реальное сосание только при своевременном (сразу после рождения) предъявлении соска матери или его полноценного аналога. При отсутствии своевременного внешнего подкрепления сосательное поведение не формируется, у ребенка сохраняется лишь ложное или автоматическое сосание вне контакта с соском, а в дальнейшем при контакте с грудью матери ребенок не способен захватить сосок, высосать молоко и проглотить его. Импринтинг не состоялся, и это опасно не только в плане нарушения сосательного поведения, нередко нарушается вся дальнейшая программа психоневрологического развития ребенка. Средовые факторы важны не только как специфический сигнал импринтинга, но являются своеобразным триггером, запускающим новый виток развития по генетической программе.

Кроме того, запуская новый этап развития нервной системы, средовые факторы одновременно дают сигнал к редукции («отмиранию») старых навыков и автоматизмов – своеобразный феномен обнуления: новый этап развития должен начаться как бы с нуля, с отказа от прежнего этапа. Так, новорожденный в течение нескольких часов после рождения еще сохраняет проявления относительно высокого уровня развития, которого ему удалось достичь за 9 месяцев внутриутробного существования. В новой постнатальной жизни они будут препятствовать развитию, от них нужно отказаться.

Сигналом к функциональному обнулению дородовой программы, отказу от внутриутробных навыков служат мощные и новые для новорожденного условия внешней и внутренней среды, в которые он попадает после рождения: гравитация (после внутриутробной «невесомости»); интенсивные сенсорные воздействия – зрительные, слуховые, тактильные и др.; внешние дыхание и пищеварение; изменения в деятельности сердечно-сосудистой системы. Вместе с тем редуцированные (устаревшие в данный период онтогенеза) автоматизмы и навыки не исчезают навсегда, но сохраняются заторможенными в глубинах памяти мозга и при экстремальных неблагоприятных воздействиях могут проявляться вновь – так называемый феномен «диссолюции».

Отдаленные друг от друга структуры мозга развиваются в конкретных временных промежутках. Время как бы объединяет эти отделы мозга, определяя взаимосвязанную последовательность, синхронность их созревания. Синхронность развития событий в мозговых структурах, находящихся на отдалении друг от друга, обеспечивает возможность их структурной и функциональной интеграции

в определенный период онтогенеза при условии своевременного воздействия специфических средовых факторов. Так, в первые недели внутриутробной жизни синхронно развиваются пространственно отдаленные друг от друга нейроны, предназначенные для синаптического соединения между собой.

Аналогично этому на 2-м месяце после рождения должны объединиться ранее развивавшиеся раздельно (но синхронно) периферические и центральные отделы зрительного, слухового и других анализаторов. Если эти отделы развиваются несинхронно, вследствие воздействия каких-либо неблагоприятных факторов, то их функциональная интеграция с созданием единого анализатора (зрительного, слухового и т.п.) не может состояться в период, определенный для этого объединения генетической программой: в результате у ребенка неправильно формируется зрительное и слуховое восприятие, вплоть до полной слепоты и тяжелой тугоухости.

Нейронные сети формируют функциональные системы, ответственные за созревание и реализацию конкретных неврологических функций. Развитие функциональных систем проходит несколько последовательных стадий: избыточное задействование нейронов и межнейронных связей как внутри системы, так и внешних информационных притоков к ней; постепенный отбор наиболее эффективных нейронов и межнейронных контактов с минимизацией энергетических затрат внутри системы и высвобождением в резерв менее эффективных нервных клеток; постепенное ограничение, минимизация внешних связей функциональной системы. В результате перестройка завершается, функциональная система становится «закрытой» и на этом этапе онтогенеза относительно стабилизированной.

Таким образом, в процессе развития каждая функциональная система стремится стабилизироваться, стать «закрытой». Во время критического периода переобучения закрытая функциональная система как бы «открывается» для внешних контактов, вновь обретая способность к перестройке, а после его завершения – «закрывается» и стабилизируется на новом уровне. Эта закономерность является универсальной, общей и для нормативного развития, и для аномального, болезненного.

Стабильность закрытой аномальной функциональной системы определяет устойчивость патологического состояния, резистентность его к обычно применяемой реабилитационной терапии. Вместе с тем путем настойчивого стимулирующего воздействия на отдельные нервные клетки и нейронные сети функциональной системы можно инициировать для нее искусственный нештатный

критический период и заставить ее «открыться», перестроиться и выработать вместо порочной болезненной функции новую, нормальную для данного возраста.

Сочетание ранимости детского мозга с его высокой пластичностью, огромными резервами и компенсаторными возможностями определяет чрезвычайную индивидуальную вариабельность проявлений неврологической недостаточности у детей. Результаты современных методов нейровизуализации нередко удивляют психоневрологов своей неожиданностью, обнаруживая у внешне здоровых детей отчетливые морфологические дефекты в мозге. С другой стороны, тяжелые больные с выраженным отставанием в развитии нервно-психических функций и соответствующими морфологическими изменениями в мозге в ряде случаев демонстрируют на фоне лечения существенное улучшение как в неврологической клинической картине, так и в показателях электрофизиологических исследований, динамике профиля развития и данных нейропсихологического картирования мозга, а также и в результатах компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) мозга.

Нарушения развития коммуникативных функций, в частности, при детском аутизме, проявляются негативизмом, игнорированием и отвержением внешних контактов, дефицитом внимания, эгоцентрическими проявлениями, различными стереотипиями в поведении, движениях, речи (вокализациях), интеллектуальной недостаточностью разной степени выраженности, задержкой развития импрессивной и экспрессивной речи, эмоциональной, поведенческой и двигательной гиперактивностью и др.

Как сегодня установлено, в основе детского аутизма лежит дизнейроонтогенез, недоразвитие или нарушение внутримозговой коммуникации на клеточном межнейронном уровне, на уровне локальных нейронных сетей, а также дефицит внутримозговых связей между отдаленными отделами мозга, дезинтеграция между анализаторами различной модальности. Именно нарушение и дефицит внутримозговых связей обуславливают сам симптомокомплекс детского аутизма и сопутствующие ему явления избыточной гиперактивности. Указанные данные позволяют по-новому подходить к лечению ДА. Наряду с седативной, транквилизирующей терапией, применением нейролептиков, направленных на подавление психоэмоциональной и двигательной гиперактивности, очевидна необходимость активной стимулирующей терапии, способствующей форсированному развитию аксодендритного ветвления нейронов, межнейронных контактов, обогащению нейронных сетей и пр.

На основе клинико-психологического тестирования с изучением динамики психоневрологического профиля развития ребенка на фоне проводимой терапии в сопоставлении с результатами методов нейровизуализации, нейрофизиологических исследований изучаются взаимодействия эндогенной (генетической) программы развития с внешними средовыми факторами на ключевых критических этапах онтогенеза, в последние годы существенно совершенствуются и разнообразятся терапевтические подходы к нейрореабилитации при нервно-психической недостаточности у детей. Термин «бесперспективный ребенок» уходит в прошлое, достигнуть более или менее выраженного улучшения в состоянии детей с нарушениями развития возможно практически всегда, даже при существенном морфологическом дефекте в мозге. Реабилитационный процесс требует определенной выдержки и терпения как от медицинских работников, так и от родителей больного ребенка. Положительные изменения в состоянии ребенка и скорость их формирования зависят от объективных процессов в мозге (восстановления активности нейрона и функциональных систем, регенерации межнейронных связей и др.), которые имеют свои временные характеристики.

Реализацией этой непростой проблемы в течение 30 лет занимаются сотрудники Научно-терапевтического центра по профилактике и лечению психоневрологической инвалидности (НТЦ ПНИ). По разработанной оригинальной реабилитационной методике в центре за это время проведено более 30 тыс. терапевтических курсов больным детям с различными формами нарушения развития нервной системы, включая детский аутизм, аутистические синдромы, врожденные нарушения зрительного и слухового восприятия, умственную отсталость, дисфазии и дизартрии развития, неврологическую недостаточность при наследственных заболеваниях и хромосомных синдромах, а также детский церебральный паралич и другие двигательные нарушения.

ГЛАВА 1. КОММУНИКАТИВНЫЕ ФУНКЦИИ И ИХ ФОРМИРОВАНИЕ В НОРМЕ И ПРИ РАССТРОЙСТВАХ АУТИСТИЧЕСКОГО СПЕКТРА

Коммуникация – это не просто наличие контакта, связи между субъектами-коммуникаторами, в частности, между людьми. Это движение, действие, перманентный самосовершенствующийся процесс, движущей силой которого является коммуникативная потребность, свойственная практически всему живому. В основе коммуникативной потребности лежит экспансия организма, его сознания, мысли на среду, стремление захватить средовые факторы в свои функциональные системы, расширить себя за счет среды, за счет других субъектов-коммуникаторов. Коммуникация материальна и одновременно иллюзорна, как вариант квантовой системы. Мысль, сознание, речь (во всех ее проявлениях) не только продукт работы мозга человека, но результат коммуникативной деятельности человеческого сообщества, коммуникативного взаимодействия. Они не могли возникнуть в одиночестве, обособленности, их среда – ноосфера (по В.И.Вернадскому), единое поле сознания (по М.Менскому).

У человека имеются индивидуальные перцептивные и коммуникативные предпочтения, основанные на совместимости и взаимной комплементарности. Отмечают, что в основе взаимного влечения мужчины и женщины лежит сродство ДНК, полная или частичная взаимная привлекательность, отсутствие элементов неприятия, отвержения. Важную роль при этом играют индивидуальные личностные окраски и оттенки чувства удовольствия, удовлетворения, радости, ощущения счастья или, напротив, негативизма, игнорирования, депрессивной оценки окружающего, мизантропии. ДНК определяет все основные виды коммуникации, совместимости или несовместимости: анализаторные (обонятельные, зрительные, слуховые, тактильные и др.), психологические, эмоциональные.

В генетической памяти, по-видимому, существует своеобразная палеопамять о возможных будущих контактах и коммуникациях каждого индивида в относительно более стационарных и менее изменчивых условиях внешней среды, в которые мы окунаемся при рождении и из которых уходим поколение за поколением. Наш

генетический аппарат как бы помнит историю жизни предыдущих поколений, «все, что было не со мной».

В число основных коммуникативных посланий, как собственных, направленных в средовой эфир, так и принимаемых из окружающей среды, входят:

- молекулярные источники (обонятельные молекулы – телергоны, феромоны);
- определенные зрительно фиксируемые, информационные движения и позы:
 - визуальные знаки мимики, выражение глаз, жесты у людей (в том числе разнополых), отражающие характер, активность, готовность к контакту, пассивность, лидерство, доброжелательность–агрессивность и др.;
 - информационные двигательные ритуалы пчел и муравьев, а также других животных, от насекомых до млекопитающих (позы и движения угрозы, доверия, страха, превосходства, неуверенности, доминирования, подчиненности и др.);
- различные информационно и эмоционально насыщенные варианты прикосновений и других телесных контактов (согревающих, ласкательных, болевых, эrogenных и др.);
- определенные звуковые знаки: сигналы территориальных границ, ласковые, угрожающие, коммуникативно-воркующие, подчиненные и др.;
- голосовые, речевые сигналы эмоционального и информационного общения у человека;
- самовыражение в искусстве;
- эмпатия в ответ на художественные произведения, отражающие коммуникацию, – на музыку, вокал, танец, живопись, поэзию, прозу, сценографию (кино) и др.;
- бесконтактное, биополевое распознавание и общение (рис. 1.1).

Среда является коммуникативным посредником, вместилищем разнообразных информационных посланий, отправленных различными коммуникативными субъектами и ждущих «своих» реципиентов-мишеней. Каждый индивид окружен в среде своим ближайшим коммуникативным ареалом, содержащим как собственные информационные отправления, так и множество посторонних входящих информационных сигналов, составляющих коммуникативный эфир внешней среды. Поэтому коммуникация является одновременно и импрессивной, регистрирующей и принимающей внешние коммуникативные сигналы, и экспрессивной, обеспечивающей коммуникативные отправления в средовой эфир. Сам индивидуальный



Рис. 1.1. Импрессивная и экспрессивная коммуникация.

коммуникативный ареал в окружающей среде, по сути, принадлежит организму индивида и служит своеобразным проявлением экспансии функциональных систем организма на среду (Скворцов И.А., 2001).

Коммуникативное действие охватывает не только взаимодействие двух личностей (отправителя информации и коммуниканта). Коммуникативная деятельность реализуется в среде, коммуникативном пространстве или эфире, содержащем многоголосные отправления от различных коммуникативных агентов. Среда не только место,



Рис. 1.2. Условная схема биологических основ коммуникации, взаимодействия ребенка и среды.

эндогенные генетически детерминированные и экзогенные средовые факторы, обеспечивающие основную функцию *живого* – коммуникацию. Современные достижения фундаментальной и клинической неврологии существенно видоизменяют, а нередко и ломают традиционные представления о нервной регуляции развития психоневрологических функций. Становится все более очевидной роль генетически детерминированных процессов в инициации и регуляции процессов индивидуального становления коммуникации, движений, восприятия, интеллекта, речи. В генетической программе заложены и основные характеристики средовых факторов, и ожидание встречи с ними, и способы реагирования на них. В онтогенезе совершенствуется и дифференцируется распознавание факторов внешней среды, множатся, утончаются и специализируются варианты реагирования.

Весь терминальный исполнительный аппарат (двигательный, перцептивный и др.) уже существует к моменту рождения для обеспечения реализации генетически детерминированных жизненно важных поведенческих шаблонов и в дальнейшем онтогенезе под влиянием

новизны, завершенности, удовлетворения и радости. Это в равной степени касается слияния матери и новорожденного во время акта вскармливания–сосания, освоения новых двигательных навыков, вариантов перцептивного взаимодействия с окружающей средой или речевого общения.

* * *

Коммуникация как наданализаторная функция. Коммуникативный мозг и координирующие системы (надлокализационный подход). Локализационный подход к изучению функций мозга, вносящий в неврологию ошибочное ощущение законченной ясности представлений о топографической карте функционального назначения мозговых структур, постепенно утрачивает свои позиции. Есть основания полагать, что локализационная неврология охватывает лишь терминальные в функциональном отношении отделы нервной системы, своеобразные исполнительные структуры (которые располагаются не только на периферии нервной системы, но и в высших корковых отделах мозга). Нарушениями этих структур занимается топическая неврологическая диагностика.

Высший надлокализационный и наданализаторный уровень обработки информации – это своеобразный «командный центр мозга». Он «координирует действия других нейронных структур, выполняя роль дирижера мозгового оркестра. Дирижер не играет ни на одном инструменте, но только благодаря ему весь оркестр звучит гармонично» (Goldberg E., 2005).

К структурам этого уровня относятся: зеркальные нейроны орбитопрефронтальной, островковой и передней поясной коры, угловой извилины, а также другие области лобной доли, миндалевидное тело, верхняя височная борозда. Они обеспечивают эмпатию, коммуникацию, поведенческие реакции высшего порядка, регуляцию определения цели, постановки задачи и поиска путей ее решения, а также оценку результатов, принятие сложных решений, самоидентификацию. К компетенции этих структур относится и регуляция памяти и сознания (рис. 1.3; 1.4).

L. Brothers (1990, 1992) подтверждает наличие специфической системы мозга, ответственной за социальное познание и определяющей конечный результат социального познания как перцепцию распоряжений и намерений других людей. Он определил три области мозга, которые важны для социального познания: миндалина (ответственная за регуляцию эмоционального ответа), верхняя темпоральная борозда (связанная с различными аспектами перцепции лица)



Рис. 1.3. Надлокализационный, наданализаторный уровень. «Командный центр мозга» и анализаторы.

и орбитофронтальная кора (регулирующая поведение в социальном контексте). Характерно, что указанные зоны совпадают с распределением в мозге зеркальных нейронных систем (Rizzolatti G. et al., 1996).

Развитие любого анализатора направлено на взаимодействие со средой, но проходит две основные стадии этого взаимодействия, которые можно условно обозначить как предкоммуникативную и коммуникативную. Предкоммуникативная обеспечивает формирование механизмов импрессивной и экспрессивной деятельности отдельного анализатора. Коммуникативная – интегративная, она выходит за пределы конкретного анализатора и характеризуется не только прямым отражением среды, но более сложным полимодальным взаимодействием с ней, запуском процессов сопереживания, эмпатии, имитации и обучения, постоянным усложнением,

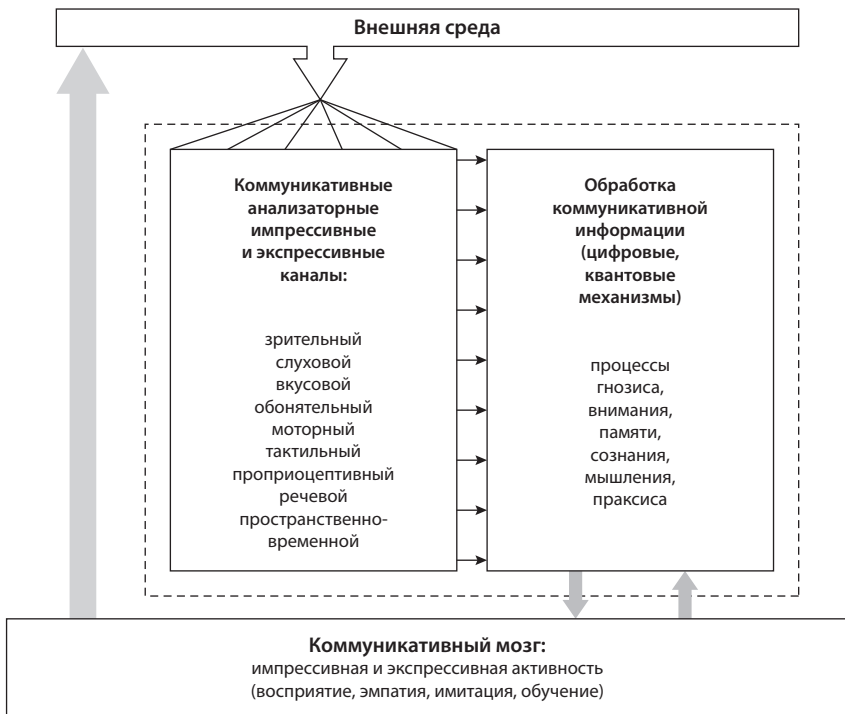


Рис. 1.4. Двусторонние обратные связи коммуникативного командного центра мозга с анализаторными системами.

совершенствованием активной деятельности индивида в средовом окружении.

Над исполнительными структурами существуют и доминируют координирующие системы, регулирующие и управляющие генетически детерминированными комплексами двигательного, перцептивного, коммуникативного и прочего поведения. Эти комплексы не создаются человеком в процессе его развития и приобретения опыта, а существуют изначально, *как данное*, и передаются из поколения в поколение генетической палеопамятью. Жизнь лишь приспособливает это *данное* к конкретным особенностям самого индивидуума и среды, в которую он исторически попал. А исполнительные структуры нервной системы лишь обслуживают процессы адаптации.

Необходимо напомнить, что на всех интегративных уровнях мозга во внутриутробном периоде подготавливаются генетически детерминированные автоматизмы. Они формируются афферентно-

независимо и обеспечивают на досредовом, некоммуникативном этапе онтогенеза базисные исходные функциональные потенции, с которыми ребенок появляется на свет. Эти потенциальные возможности трансформируются в коммуникативные поведенческие реакции лишь при постнатальном взаимодействии со средой и служат основой для последующего развития нервно-психических функций в соответствии с реальными средовыми условиями.

Живое функциональное управление осуществляется не отдельными структурами, а в целом координирующими системами мозга при перманентном и неразрывном его взаимодействии со средой, прежде всего, социальной средой. Появляется все больше доказательств существования «диффузных, мозаично распределенных, рассеянных по мозгу» координирующих функциональных систем, обеспечивающих различные аспекты невербальной и вербальной коммуникации (например, зеркальные нейрональные системы и др.), и, главное, деятельность и взаимодействие в социуме (Brothers L., 1992). Эти системы оказывают важное влияние на формирование функции обучения, памяти, внимания, сознания, двигательного, перцептивного и речевого общения, личностных характеристик, осознания собственного «я», эмоциональной окраски различных поведенческих реакций, но главным образом – на коммуникацию и социальное общение.

Управление координирующими системами обеспечивается в основном генетическими и молекулярными механизмами, тонко изменяющими направленность функциональной активности нейронов, нейронных сетей, глии. Это управление относится к «медленным» процессам, в отличие от «быстрых, скоростных» процессов в исполнительных структурах мозга. Высший надлокализационный и наданализаторный уровень обработки информации – это своеобразный «командный центр мозга». Он «координирует действия других нейронных структур, выполняя роль дирижера мозгового оркестра. Дирижер не играет ни на одном инструменте, но только благодаря ему весь оркестр звучит гармонично» (Goldberg E., 2005).

К структурам этого уровня относятся: зеркальные нейроны орбитопрефронтальной, островковой и передней поясной коры, угловой извилины, а также другие области лобной доли, миндалевидное тело, верхняя височная борозда, которые составляют так называемый *коммуникативный, или социальный, мозг*. Они обеспечивают эмпатию, коммуникацию, поведенческие реакции высшего порядка, регуляцию определения цели, постановки задачи и поиска путей ее решения, а также оценку результатов, принятие сложных реше-

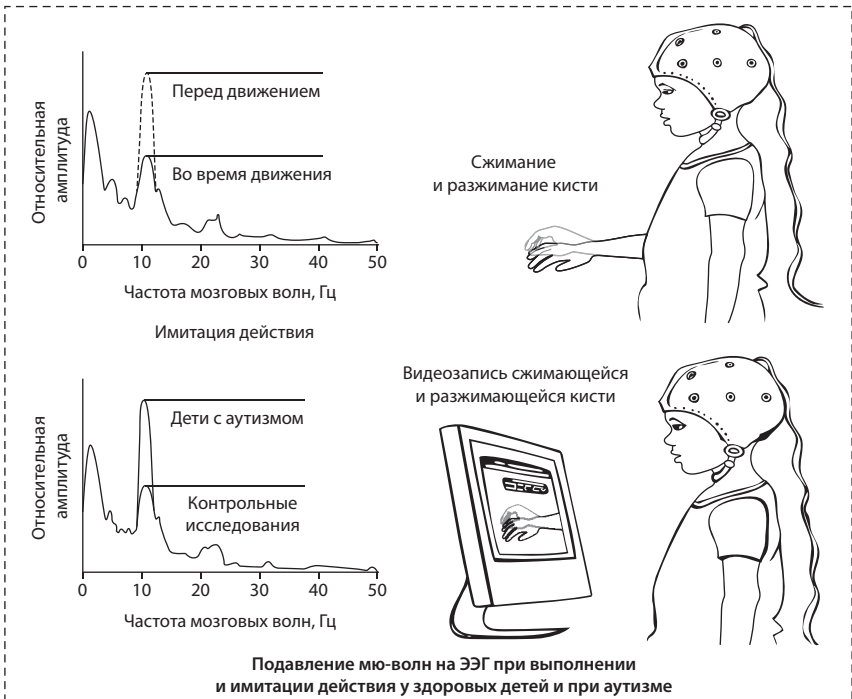
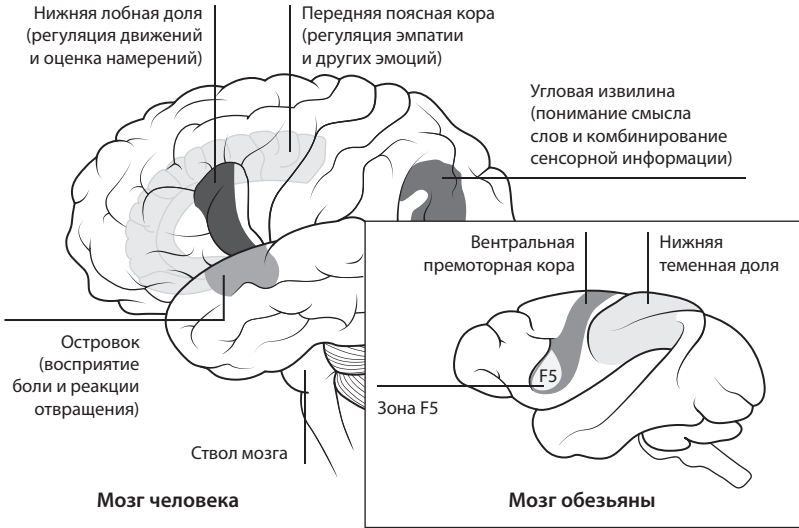


Рис. 1.13. Зоны распределения зеркальных нейронов в коре мозга человека и обезьяны. Подавление мю-волн при ЭЭГ при выполнении и имитации действия здоровыми детьми и больными аутизмом.



Рис. 1.18. Условные схемы развития эгоцентрических и коммуникативных компонентов экспрессивной речи и основных этапов формирования невербального и вербального слухового восприятия.

Недифференцированная сигнальная оральная афферентация при контакте с соском матери сразу после рождения инициирует переход афферентно-независимого орально-глоточного сосательного автоматизма в полноценную функцию сосательного поведения. В дальнейшем оральная афферентация все более дифференцируется и в сочетании с развитием слухового восприятия реализует трансформацию эндогенного гортанно-дыхательно-орального автоматизма в невербальные вокализации, прямо или опосредованно направленные на окружение, а затем и на вербальные коммуникации в сфере становления речевого праксиса. Эти трансформации происходят в фиксированные временные отрезки постнатального онтогенеза, когда должны совпасть по времени созревшая готовность к развитию функции и адекватное специфическое средовое воздействие.

Поэтому дефицит слуховой или оральной афферентации еще на довербальном этапе может привести к блоку дальнейшего формирования экспрессивной речевой функции, что нередко приходится

Таблица 3.2. Характеристика морфологических и функциональных изменений, наблюдавшихся у детей с аномалией Денди–Уокера (подчеркнуты значимые показатели), %

Морфофункциональные нарушения	Детский церебральный паралич (формы)		Аутистические синдромы и РДА	Все больные
	Спаستическая, гипертоническая	Атоническая-астатическая		
Морфологические изменения, по данным МРТ мозга				
Гипоплазия червя мозжечка	100	100	100	100
Гипоплазия полушарий мозжечка	33,3	66,7	63,6	52,8
Гипоплазия полушарий мозга	75	83,3	36,4	63,9
Гипоплазия мозолистого тела	91,7	66,7	36,4	66,7
Гипоплазия ствола мозга	41,7	33,3	18,2	30,5
Расширение желудочков мозга	83,3	33,3	9,1	55,5
Перивентрикулярная энцефалопатия	100	100	100	100
Изменения профиля развития психоневрологических функций				
Нарушение двигательных навыков	75	83,3	72,7	66,7
Дискоординаторные нарушения	41,7	100	100	88,9
Нарушение мелкой моторики	100	100	100	100
Снижение зрительного восприятия	8,3	0	0	11,1
Игнорирование–отвержение света	16,7	16,7	9,1	66,7
Снижение слухового восприятия	16,7	0	0	0
Игнорирование–отвержение звуков	0	16,7	9,1	77,8
Нарушение импрессивной речи	25	16,7	18,2	88,9
Нарушение экспрессивной речи	75	83,3	72,7	11,1
Умственная отсталость	8,3	16,7	0	11,1
Задержка психоречевого развития	83,3	50	63,6	77,8
Аутистические проявления	0	0	18,2	100
Всего	33,3	16,7	30,5	25
				100

ним полиморфизмом и в каждом конкретном случае нередко непредсказуемы.

У детей с синдромом Денди–Уокера выявляется широкий спектр расстройств, затрагивающий все сферы нервно-психического развития – коммуникативного, перцептивного, речевого, когнитивного и двигательного. Особый интерес вызывали характер и соотношение дискоординаторных и когнитивных нарушений в различных клинических группах. У всех детей отмечается задержка или нарушение развития двигательных функций с грубыми расстройствами крупной моторики при различных формах детского церебрального паралича или в виде минимальной статико-моторной недостаточности, общей двигательной неловкости – при детском аутизме. Кроме клинически выраженной атаксии, которая, как уже указано, наблюдалась в 30,55% случаев, почти у половины детей выявлялись легкие дискоординаторные расстройства без явных признаков статической или интенционной атаксии. У всех больных наблюдалась задержка развития мелкой моторики кистей рук, неловкость при тонких движениях.

Грубые нарушения развития зрительного и слухового восприятия в виде слепоты и глухоты наблюдались лишь у отдельных детей с наиболее тяжелыми структурными дефектами в мозге: амавроз отмечен у одного ребенка с детским аутизмом и у одного ребенка со спастико-гиперкинетической формой ДЦП; врожденная тугоухость тяжелой степени выявлена у двух детей со спастико-гиперкинетической формой. Значительно чаще встречались реакции игнорирования–отвержения зрительных и звуковых воздействий: они отмечались у всех детей с аутистическими синдромами, но также и у ряда детей с различными формами ДЦП как проявление задержки развития зрительного и слухового восприятия (Скворцов И.А. с соавт., 2003).

Нарушения речевого развития обнаружены у большинства детей, однако соотношение расстройств развития импрессивной и экспрессивной речи было неодинаковым в различных группах. В целом у всех детей с синдромом Денди–Уокера преобладали нарушения экспрессивной речи (63,9%), нарушения развития импрессивной речи наблюдались реже (36,1%). Такое соотношение было особенно подчеркнутым в группах детей со спастической, атонической и мозжечковой формами ДЦП (соответственно 81,5 и 18,5%).

Вместе с тем при аутистических синдромах, напротив, преобладали нарушения речевого восприятия (отвержение речевого контакта), которые отмечались практически у всех детей (88,9%)

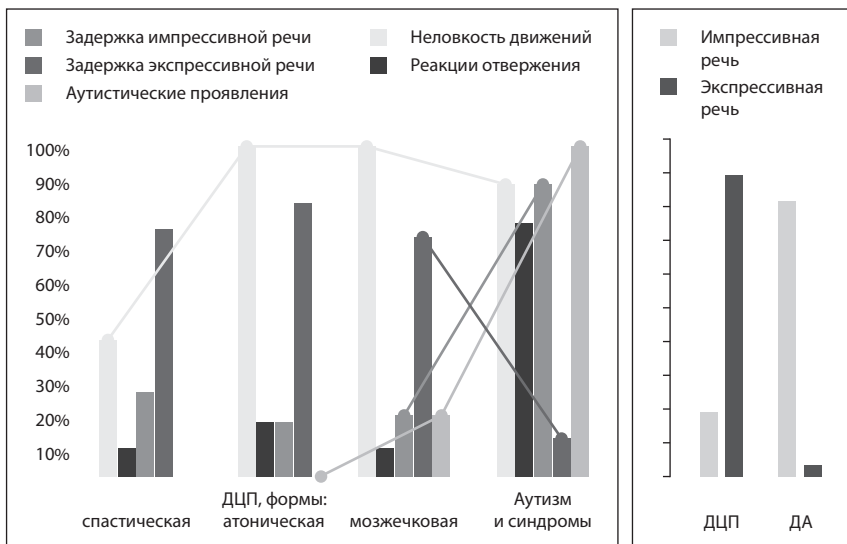


Рис. 3.10. Профиль функциональных расстройств при синдромах ДЦП и аутизме у детей с аномалией Денди–Уокера. Соотношение выраженности нарушений импрессивной и экспрессивной речи у детей с аномалией Денди–Уокера с клиническим проявлением ДЦП и ДА.

и в части случаев сочетались с более или менее выраженной задержкой развития экспрессивной речи. Грубые изолированные нарушения экспрессивной речи (без расстройств импрессивной речи) наблюдались крайне редко и выявлены лишь в 2,8% (рис. 3.10). Часто в экспрессивной речи отмечались характерные для аутизма элементы эгоцентрической речи (или экспрессивная речь была целиком эгоцентрической). У 69,4% больных наблюдался комплекс интеллектуально-речевых нарушений, диагностически укладывавшихся в так называемую задержку психоречевого развития.

Как правило, состояние больных с аномалией Денди–Уокера существенно улучшалось на фоне повторных курсов комплексной терапии в НТЦ ПНИ, что подтверждалось положительными сдвигами в неврологическом статусе, динамикой нервно-психического профиля развития, результатами нейропсихологического картирования мозга, электроэнцефалографии, электронейромиографии, исследования вызванных потенциалов мозга.

Степень выраженности атактического синдрома колебалась в широких пределах. В ряде случаев отмечалась тяжелая атаксия, обуславливающая невозможность совершения элементарных движе-

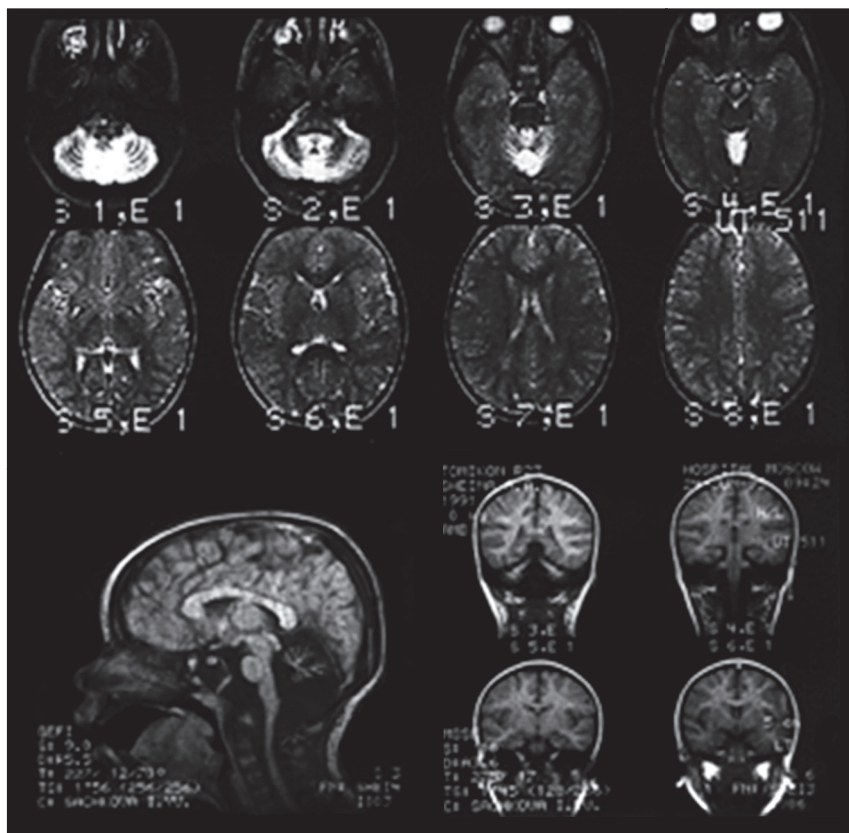


Рис. 3.11. Настя Ш. Аномалия Денди–Уокера. МРТ головного мозга.

ний, неустойчивость при сидении и ходьбе. Проблема усугублялась тем, что у ребенка еще не были сформированы двигательные навыки, и их становление в условиях грубой атаксии еще более нарушалось. С другой стороны, отсутствие двигательных навыков нередко не позволяло своевременно распознать дискоординацию движений (вообще еще не развитых). Однако во всех случаях на фоне лечения удавалось существенно уменьшить выраженность атаксии, что позволяло больному ребенку освоить основные двигательные навыки – сидения, ходьбы, манипулирования.

Настя Ш. с четкими МРТ-признаками синдрома Денди–Уокера (рис. 3.11) поступила в центр в возрасте полугода с задержкой двигательного развития, с генерализованным снижением мышечного тонуса, в связи с чем был поставлен диагноз атонически-астати-

Таким образом, наряду с атаксией у ребенка с аномалией Денди–Уокера наблюдались нарушения развития двигательных навыков, в том числе мелкой моторики, зрительного и слухового восприятия, импрессивной и экспрессивной речи, интеллектуальных и коммуникативных функций. Несмотря на множественные аномалии развития структур головного мозга в сочетании с последствиями гипоксически-ишемического перинатального поражения мозга (преимущественно перивентрикулярной области), на фоне проведенной реабилитационной терапии не только нивелировались клинические симптомы статической и динамической атаксии, но и улучшились показатели развития других психоневрологических функций, а также параметры ЭЭГ, зрительных, слуховых и соматосенсорных вызванных потенциалов.

Как уже отмечено, при аномалии Денди–Уокера нередко отсутствуют признаки атаксии, в клинике преобладают симптомы задержки развития нервно-психических функций, главным образом интеллектуально-коммуникативных, двигательных функций; проявления детского аутизма. Приводим выписку из истории болезни Даны Л., прошедшей несколько курсов лечения в НТЦ ПНИ, у которой на фоне общей задержки развития психоневрологических функций постепенно стал превалировать в клинической картине аутистический симптомокомплекс.

Дана Л. прошла семь курсов лечения в НТЦ ПНИ (рис. 3.18, 3.19). Диагноз: перивентрикулярная энцефалопатия с гипоплазией лобного, височного отделов коры, мозолистого тела, червя мозжечка (вариант Денди–Уокера). Нарушение двигательного, коммуникативного, психоречевого развития. Микроцефалия. ДЦП, атонически-астатическая форма. Задержка психоречевого развития. Детский аутизм.

Первый курс лечения в возрасте 2 года 1 мес. Из анамнеза: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне токсикоза первой

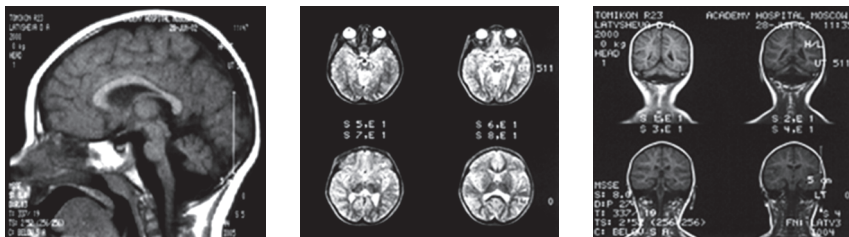


Рис. 3.18. Дана Л. Аномалия Денди–Уокера. МРТ головного мозга.

ЛИТЕРАТУРА

- Абакумова О.Ю., Карякин А.В., Назимов И.В. и др.* Биологическая активность пептидов гидролизата стволово-мозжечкового отдела мозга – церебролизата М (влияние на синтез белка, ДНК и ростстимулирующая активность) // Исцеление: альманах. – М.: Тривола, 2001. – С. 189.
- Аршавский И.А.* Возрастная физиология. – Л., 1975. – С. 5–67.
- Ахадов Т.А., Белов С.А., Кравцов А.К., Панов В.О.* Магнитно-резонансная томография в диагностике вертеброневрологической патологии // Вест. Рентгенол. – 1994. – №1. – С. 22–25.
- Бадалян Л.О., Скворцов И.А.* Клиническая электронейромиография. – М.: Медицина, 1986. – 368 с.
- Баженова О.В.* Диагностика психического развития детей первого года жизни. – М.: Медицина, 1986.
- Башина В.М.* Аутизм в детстве. – М.: Медицина, 1999. – 240 с.
- Башина В.М.* Диагностика аутистических расстройств в хронобиологическом аспекте. – М., 2009. – 24 с.
- Башина В.М.* Ранний детский аутизм // Исцеление: альманах. – М.: Тривола, 1993. – С. 154–160.
- Башина В.М.* Ранняя детская шизофрения. – М., 1989. – 256 с.
- Башина В.М., Симашкова Н.В.* Клинические особенности атипичного аутизма // Исцеление: альманах. – М., 2007.
- Башина В.М., Скворцов И.А., Симашкова Н.В., Красноперова М.Г.* Детский аутизм (инфантильный психоз): аспекты терапии церебролизином // Психиатрия и психофармакотерапия. – 2003. – №3.
- Башина В.М., Скворцов И.А., Симашкова Н.В., Нефедова И.В.* Синдром Ретта и некоторые аспекты его лечения // Исцеление: альманах. – М.: Тривола, 1997. – С. 133–138.
- Брызгунов И.П., Касатикова Е.В.* Дефицит внимания с гиперактивностью у детей. – М.: Медпрактика-М, 2002.
- Варга А.Я.* Роль родительского отношения в стабилизации детской невротической реакции // Вестник МГУ. Психология. – 1985. – №4. – С. 32–38.
- Величковский Б.М.* Функциональная структура перцептивных процессов / В кн.: «Основы психологии: ощущения и восприятия». – М.: Педагогика, 1982. – С. 219–246.
- Выготский Л.С.* Мышление и речь. – М., 1999.
- Гилльберг К., Стеффенбург С.* Аутизм, синдром Аспергера и другие состояния / В кн.: «Психиатрия детского и подросткового возраста»: Пер. со швед. Под ред. К.Гилльберга и Л.Хеллгрена. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. – 544 с.

- Гимранов Р.Ф.* Транскраниальная магнитная стимуляция. – М.: Аллана, 2002. – 164 с.
- Голдберг Э.* Управляющий мозг. Лобные доли, лидерство и цивилизация. – М.: Смысл, 2003.
- Горбунова В.Н., Баранов В.С.* Введение в молекулярную диагностику и генотерапию наследственных заболеваний. – СПб.: Специальная литература, 1997. – 287 с.
- Дойч Д.* Структура реальности. – Ижевск: РХД, 2001. – 400 с.
- Журба Л.Т., Мастюкова Е.М.* Нарушение психомоторного развития детей первого года жизни. – М.: Медицина, 1981. – 272 с.
- Захарченко А., Шука А.* Развитие оптических нейрокомпьютеров. Электронная промышленность. – М.: ЦНИИ Электроника, 2001. № 5. – С. 98–103.
- Зенков Л.Р., Ронкин М.А.* Функциональная диагностика нервной системы. – М.: Медицина, 1991. – С. 147–341.
- Зиновьев А.Ю.* Визуализация многомерных данных. – Красноярск: Изд-во Красноярского гос. техн. ун-та, 2000. – 180 с.
- Иваницкий А.М.* Сознание и мозг // В мире науки. – 2005. – №11.
- Калашиникова Л.А.* Роль мозжечка в организации высших психических функций // Журн. неврол. и психиатр. им. С.С.Корсакова. – 2001. – №4. – С. 55–60.
- Касатикова Е.В., Брызгунов И.П.* Характеристика детей с синдромом дефицита внимания и гиперактивностью // Педиатрия. – 2001. – №2. – С. 40–42.
- Катаева А.А., Стребелева Е.А.* Дошкольная олигофренопедагогика. – М., 1998.
- Кнорре А.Г.* Эмбриональный гистогенез. – Л.: Медицина, 1971. – 432 с.
- Ковалев Г.А.* Психология семейного воспитания. – Минск, 1980. – 136 с.
- Кононова Е.П.* Развитие мозга ребенка. – М., 1965. – С. 174–192.
- Корнев А.Н.* Ранние проявления дизонтогенеза речи у детей // Новости оториноларингологии и логопатологии (приложение №2). Расстройства речи (Материалы научно-практич. конференции «Реабилитация пациентов с расстройствами речи»). – СПб., 2000. – С. 201–209.
- Корочкин Л.И.* Нейрогенез и гены. Аналитические аспекты дифференцировки. – М.: Наука, 1991. – С. 28–55.
- Корочкин Л.И., Михайлов А.Т.* Введение в нейрогенетику. – М.: Наука, 2000. – 274 с.
- Крайг Г.* Психология развития. – СПб.: Питер, 2001. (Серия «Мастера психологии»).
- Лебединская К.С., Никольская О.С.* Диагностика раннего детского аутизма. – М.: Просвещение, 1991.
- Леонтьев А.Н.* Проблемы развития психики: В 2 т. – М., 1983. – Т. 1, 2.
- Лисина М.И.* Проблемы онтогенеза общения. – М.: Педагогика, 1986. – 144 с.
- Лурия А.Р.* Основы нейропсихологии. – М., 1973.
- Максимова Е.В.* Нейроонтогенез. – М., 1985. – С. 6–76.