

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	4
Список сокращений	5
Глава 1. Определение и распространенность детской шизофрении	6
Глава 2. Детская шизофрения. Концептуальная история	16
Глава 3. Этиология и патогенез детской шизофрении	24
Глава 4. Возрастная классификация, дифференциальная диагностика и течение детской шизофрении	35
Дифференциальная диагностика	39
Многомерное нарушение	42
Детская шизофрения и аутизм	43
Течение детской шизофрении	45
Исход	46
Глава 5. Синдромы детской шизофрении	47
Кататано-гебефренные синдромы	47
Гебефренические синдромы	51
Синдромы фантазирования у детей	51
Деперсонализация в детско-подростковом возрасте	63
Синдромы навязчивости	68
Галлюцинаторно-бредовые синдромы	73
Глава 6. Клинические варианты шизофрении у детей	88
Ранняя детская шизофрения	88
Простая форма шизофрении	104
Параноидная форма шизофрении	117
Кататоническая форма шизофрении	135
Гебефреническая форма шизофрении	138
Глава 7. Лечение детской шизофрении	140
Медикаментозное лечение	140
Купирующая терапия	144
Долечивание или стабилизация	155
Длительная (противорецидивная) терапия	156
Психотерапевтическая помощь	157
Заключение	158
Список литературы	160

ОПРЕДЕЛЕНИЕ И РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДЕТСКОЙ ШИЗОФРЕНИИ

Определение. Шизофрения, как и любой психоз, характеризуется такой аберрацией сознания, когда значения явлений, событий и всего происходящего не регулируются прошлым опытом, запечатленным в различных сетях центральной нервной системы (ЦНС). Более 100 лет развитие учения о шизофрении поддерживается двумя концепциями: Е. Краепелин и Е. Bleuler. Во второй половине XIX в. предпринимались попытки упорядочить крайне диффузное понятие «помешательство». Появились описания кататонии (L. Kahlbaum), гебефрении (E. Hecker) и преждевременного слабоумия (B.A. Morel). Свою концепцию *dementia praecox* Е. Краепелин разрабатывал долгие годы, характеризуя ее более или менее далеко идущим распадом психической личности с преобладающими расстройствами чувства и воли [33]. Основные теоретические платформы, на которых стоял Е. Краепелин, — это реализм, параллелизм, экспериментальный подход и натурализм. Реалистический подход основывался на том, что различные психические расстройства являются различными объектами, «естественными видами», «естественными болезнями» («*natürliche Krankheitseinheiten*»). Е. Краепелин никогда не отождествлял психические явления с нейробиологическими процессами, полагая их тесно связанными, но тем не менее отдельными сущностями. Он считал экспериментальный подход своего рода гарантией научного статуса исследований в психиатрии. Более того, ученый резко критиковал психоанализ. Его натуралистическая, антиметафизическая точка зрения тяготела к дарвинистской и биологической теориям [149].

Идея дегенерации, распространенная культурная тема XIX в., доминировала в психиатрическом мышлении задолго до того, как шизофрения стала развиваться в качестве диагностической категории. Это, несомненно, повлияло на концепцию Е. Краепелина [97].

В последние десятилетия XIX в. теория дегенерации была распространена не только в естественнонаучных, но и в философских и политических кругах. Что касается психиатрии, то основные корни можно найти во французской психопатологии, особенно в трудах В.А. Morel (1809–1873) и V. Magnan (1835–1916). Центральная идея этой концепции состояла в том, что при «дегенеративной» болезни наблюдается устойчивое снижение умственного функционирования и социальной адаптации от одного поколения к другому. Например, могут иметь место возрастание степени умственной и социальной дисфункции между поколениями от легкого психического расстройства к слабоумию.

На протяжении всего профессионального пути Е. Краепелин совершенствовал свою классификацию, и в 1913 г. в 8-е издание написанного им учебника по психиатрии в группу «Эндогенные деменции» он поместил две подгруппы. Первая из них — «*dementia praecox*» — включала параноидную, кататоническую, гебефреническую и простую формы, вторая — «парафрения» — небольшое количество болезненных образований с развитием длительных, более или менее систематизированных бредовых образований «без распада духовной личности» [168].

В 2011 г. исполнилось 100 лет со дня публикации труда Е. Bleuler о шизофрении [105]. Е. Bleuler принял во внимание многие клинические наблюдения Е. Краепелина и согласился с тем, что психическое заболевание имеет нервную основу. Однако он согласился с Z. Freud, C. Jung и P. Janet в том, что понимание шизофрении требует изучения бессознательных психологических процессов. Мотивом для смены понятия «*dementia praecox*» на шизофрению послужило то обстоятельство, что болезнь не всегда ведет к слабоумию и не всегда наступает преждевременно. По Е. Bleuler, шизофрения представляет собой группу заболеваний, которые протекают либо хронически, либо этапами, и болезненный процесс

может остановиться на любом этапе. В течении заболевания может происходить смена синдромов: кататонических, гебефренических, параноидных. Группу шизофрений объединяет дихотомия основных и дополнительных симптомов. К основным симптомам относятся расстройство ассоциативного процесса, аффективные нарушения, нарушения самовосприятия (деперсонализация, дереализация, нарушение схемы тела и др.), нарушения волевой сферы и поведения, амбивалентность, аутизм. К дополнительным — расстройства восприятия (галлюцинации), бред, некоторые нарушения памяти, изменения личности, изменения письма и речи, соматические симптомы, острый синдром (меланхолический, маниакальный, кататонический и др.). Стержнем концепции Е. Bleuler является понятие *расщепления* или, как часто пишут в учебниках, «нарушения единства психики». Без этого понятия характеристика шизофрении превращается лишь в обычный перечень различных психопатологических образований, которых в разные времена становится то больше, то меньше. Однако и термин «расщепление» не имел ясного толкования. Одни связывали это понятие с идеей «множественной личности», другие — с энергетической гипотезой Р. Janet, включающей две характеристики психической энергии: силу и напряжение, третьи — с отщеплением «комплексов», то есть групп образов, связанных между собой общим эмоциональным тоном, по С.Г. Jung. Вплоть до 1950-х годов существовали обе концепции — и Е. Краепelin, и Е. Bleuler, взаимно дополняя одна другую.

Е. Bleuler, в отличие от Е. Краепelin, предпочитал психологическое понимание болезни, а не биологическое. Оптимистическую исследовательскую программу Е. Краепelin, предполагающую возможность изучения dementia praecox с помощью микроскопа, он заменил неопределенным планом распутывания шизофрении новыми концепциями динамической психиатрии. Это способствовало заметному замедлению фундаментальных нейробиологических исследований. Однако с этим поворотом к большему вниманию к биографическим деталям Е. Bleuler заложил основу для менее фаталистического взгляда на течение и исход психоти-

ческих расстройств [147]. Методологически он был эмпириком и эклектиком. В нарушенной ассоциации идей, в беспорядочной аффективности, в выраженной амбивалентности и аутизме E. Bleuler видел основные симптомы шизофрении. Эти патологические явления ему казались лишь преувеличением нормальных психических функций. Таким образом, постулируя количественную, а не качественную разницу между шизофренией и нормальными психическими процессами, E. Bleuler очень близко подошел к современным представлениям о стрессе и уязвимости [217].

До Второй мировой войны в мире доминировала немецкая психиатрическая школа, однако события этой войны привели к тому, что популярность немецкого как международного языка науки значительно снизилась. Центр мировой психиатрической науки из Берлина, Мюнхена и Вены стал смещаться в Нью-Йорк, в частности в штат Мэриленд. Под влиянием психоанализа психиатрия США начала терять интерес к систематическому изучению психопатологии, которая отличала немецкую школу. Дело шло к тому, чтобы полностью заменить парадигму E. Kraepelin. В 1952 г., когда появилась первая американская классификация DSM (англ. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Диагностическое и статистическое руководство по психическим расстройствам Американской психиатрической ассоциации), концепция E. Bleuler была полностью включена в американскую психиатрию [165].

Однако психоаналитический период в американской психиатрии длился недолго и с введением новых эффективных фармацевтических средств стал подходить к концу. Отсюда и концепция E. Bleuler перестала быть востребованной. Действительно, специфика основного шизофренического расстройства могла быть понята только на более всеобъемлющем уровне гештальта, обозначенном по-разному (например, диссонанс, аутизм, Spaltung и т.д.), а не на уровне отдельных признаков. Другими словами, феноменологическая специфика рассматривалась как проявление фундаментального структурного или формального изменения психики пациента [195], а не как перечень отдельных структурированных

симптомов и синдромов. Такой «гештальт» не способствовал биологическим и психофармакологическим исследованиям и не давал возможности определить, влияет ли конкретное лекарство на конкретную конфигурацию симптомов и какова поведенческая корреляция конкретного биологического нарушения. Проблема несфокусированных диагнозов усугублялась феноменом коморбидности. Выходом из этой ситуации представлялся метод функционализации, включающий пошаговую диагностическую процедуру, допускающую постепенный переход от клинического к функциональному диагнозу, устанавливающему связи с биологическими детерминантами [106, 223].

Появление неокрепелинского движения, которое стало распространяться за последние 50 лет, привело к некоторому пренебрежению и неправильному пониманию основных идей учения Е. Bleuler о шизофрении. Забота неокрепелинцев о диагностической достоверности способствовала переоценке психотических симптомов, в частности симптомов первого ранга. К. Schneider, создав диагностическую категорию сомнительной достоверности, поразительно отличную от той, которая была предложена Е. Bleuler более 100 лет назад [187].

Эпоха, когда основные теоретические и клинические концепции излагались в учебниках, сменилась эпохой международных классификаций. Эти классификации, в частности Диагностическое и статистическое руководство по психическим расстройствам Американской психиатрической ассоциации IV и V пересмотра (DSM-IV и DSM-V), а также Международная классификация болезней 10-го пересмотра (ICD-10), широко рассматриваются как важные научные достижения. Данные классификации были введены консенсуальным путем на основании полевых испытаний.

Две основные диагностические системы, ICD-10 и DSM, претерпели ряд изменений со времени их первых изданий. Пятое издание DSM было опубликовано в 2013 г., а издание ICD-11 ожидается. Процесс согласования между двумя системами все еще остается дискуссионной темой, однако пересмотр ICD-11 во многом сходен с подходом DSM-V в отношении реклассифика-

ции ряда нарушений. Тем не менее две системы по-прежнему значительно отличаются друг от друга, отчасти из-за их разных целей, процессов разработки и пересмотра, а также целевой аудитории [193].

Статус достоверности и надежности, составляющих эти классификации признаков, не до конца прояснен. Отнесение симптомов первого ранга К. Schneider к центральным для диагностики шизофрении в DSM-IV и ICD-10 не подтверждается эмпирическими данными [190]. Проведенное по критериям этих классификаций исследование диагностического соответствия показало, что у хронических пациентов оно выше, чем у пациентов с недавно начавшимся психозом, однако и у хронических пациентов наблюдается значительное расхождение. Тем не менее расхождение между хроническими пациентами с функциональным психозом в значительной степени происходит из-за разного акцента, который диагностические системы придают сопутствующим психотическим и аффективным симптомам. Это может иметь серьезные эпистемологические последствия и приводит к необходимости разработки биологически обоснованных диагностических критериев [157].

Изменения в DSM-V связаны с устранением классических подтипов шизофрении и отменой «симптомов первого ранга» К. Schneider. Согласно DSM-V [127], рубрика «Шизофрения и другие психотические расстройства» включает шизофрению, другие психотические расстройства и шизотипическое (личностное) расстройство. Они определяются отклонениями в одной или нескольких из пяти областей: бред, галлюцинации, дезорганизованное мышление (речь), крайне дезорганизованное или ненормальное двигательное поведение (включая кататонию) и негативные симптомы. Одним из признаков расстройства является нарушение уровня функционирования, когда работа, межличностные отношения и уход за собой становятся заметно ниже болезненного уровня.

Что касается детской шизофрении, то специальный раздел для нее в DSM-V не предусмотрен. Предполагается, что ее диагностируют по тем же признакам, что и шизофрению у взрослых. Вместе

с тем подчеркивается, что при шизофрении с началом в детском или подростковом возрасте не удастся достичь ожидаемого уровня межличностного функционирования, академического или профессионального. Отмечено, что при наличии преморбидных аутистических расстройств или расстройств общения дополнительный диагноз шизофрении устанавливается только в том случае, если отчетливые бред или галлюцинации в дополнение к другим необходимым симптомам шизофрении присутствуют не менее месяца (или меньше, если успешно лечить).

У детей бред и галлюцинации могут быть менее сложными, чем у взрослых; зрительные галлюцинации встречаются чаще, и их следует отличать от обычных фантазий. Дезорганизованная речь возникает у детей при многих расстройствах, например при расстройстве аутистического спектра, а дезорганизованное поведение — при синдроме дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ). Эти симптомы не следует относить к шизофреническим без тщательно проведенного дифференциального диагноза.

В МКБ-11 (проект) шизофрения или другие первичные психотические расстройства характеризуются значительными нарушениями в отражении реальности и изменениями в поведении, которые проявляются такими симптомами, как бред, галлюцинации, формальные расстройства мышления (обычно проявляющиеся как неорганизованная речь), неорганизованное поведение, психомоторные нарушения. Сюда же включают и такие негативные симптомы, как притупленный или плоский аффект, не связанный с употреблением психоактивных веществ или другим заболеванием, не классифицированным как психическое и поведенческое расстройство. В контексте шизотипического расстройства симптомы могут быть существенно ослаблены, поэтому могут быть охарактеризованы как эксцентричные или своеобразные, а не явно психотические.

По крайней мере два из следующих симптомов должны присутствовать (по отчету индивидуума или под наблюдением врача или других информаторов) большую часть времени в течение месяца или более. Должен быть хотя бы один из квалифициру-

ющих симптомов от пункта 1 до пункта 4 из приведенного ниже списка.

1. Постоянные бредовые идеи (например, грандиозные идеи, бредовые догадки, констатации, идеи преследования).

2. Постоянные галлюцинации (чаще всего слуховые, хотя они могут быть в любой сенсорной модальности).

3. Дезорганизованное мышление (формальное расстройство мышления) (например, тангенциальность и слабые ассоциации, нерелевантная речь, неологизмы). В тяжелых случаях — «словесный салат».

4. Опыт влияния, пассивности или контроля (например, опыт, когда чьи-либо мысли или действия не генерируются самим собой, а помещаются в сознание больного, или выводятся из его сознания другими, или передаются другим). *Примечание:* бредовые объяснения этих явлений будут относиться к пункту 1.

5. Негативные симптомы, такие как аффективное сглаживание, алогия или бедность речи, слабость, асоциальность и ангедония. *Примечание:* должно быть ясно, что симптомы не связаны с расстройством настроения или использованием какого-либо вещества или лекарства.

6. Грубо дезорганизованное поведение, которое может отмечаться в любой форме целенаправленной деятельности (например, поведение, которое кажется странным или бесцельным, непредсказуемым или неуместным эмоциональным откликом, мешающим организации поведения).

7. Психомоторные нарушения, такие как кататоническое беспокойство или возбуждение, позерство, восковая гибкость, негативизм, мутизм или ступор.

Таким образом, характерные симптомы шизофрении включают ряд когнитивных, поведенческих и эмоциональных дисфункций, но ни одна из них не является патогномичной для расстройства. Диагноз устанавливают на основании совокупности признаков и симптомов, связанных с нарушением профессионального или социального функционирования. Лица с диагнозом «шизофрения» будут существенно различаться по большинству признаков, так

как шизофрения — гетерогенный клинический синдром. В настоящем руководстве шизофрения определяется как *хронически текущее прогрессирующее психическое заболевание, характеризующееся диссоциативностью психических функций, то есть утратой единства психических процессов с быстро или медленно развивающимися изменениями личности особого типа: аутизмом, эмоциональным оскудением, снижением активности и разнообразными продуктивными психопатологическими расстройствами (галлюцинациями, бредом, аффективными нарушениями и т.д.)* [17].

Распространенность. Изучение встречаемости шизофрении в целом показало, что, несмотря на существенные различия между регионами, она, как правило, колеблется от 4 до 7 на 1000 человек (в зависимости от типа используемой статистической оценки). Развивающиеся страны мира имеют более низкую распространенность шизофрении. В целом встречаемость шизофрении не варьирует между полом, однако данные свидетельствуют о том, что оценка коэффициента распространенности по полу может отличаться в разных местах больше, чем считалось ранее. Несмотря на то, что заболеваемость шизофренией в городах выше, чем в сельской местности, это не отражается в общих эпидемиологических данных. У мигрантов распространенность шизофрении выше, чем у коренных жителей [211]. Детская шизофрения встречается гораздо реже. Исследований по частоте возникновения шизофрении в детстве мало. Она остается редким диагнозом, приходящимся примерно на 1/50 частоты возникновения шизофрении у взрослых.

По оценкам Национального института психического здоровья (National Institute of Mental Health, NIMH), в США заболеваемость детей шизофренией составляет менее 0,04%. Приблизительно у 30–50% пациентов с аффективными или другими атипичными психотическими симптомами болезнь неправильно диагностируют как детскую шизофрению, и более 90% первоначальных обращений с детской шизофренией в NIMH до настоящего времени получали альтернативные диагнозы [126, 162, 173]. Данные по гендерным различиям противоречивы. В одних работах указано на преобладание мальчиков. Оно обнаруживается в

соотношении заболевших мальчиков и девочек 2:1–3,2:1 в возрасте до 10 лет и 1,5:1 в возрасте от 11 до 17 лет [13, 183]. По другим данным, никаких существенных гендерных различий по демографическим, IQ (англ. intelligence quotient — коэффициент интеллекта) или клиническим показателям, частоте хромосомных аномалий, семейным клиническим показателям, преморбидному функционированию не выявляется [192].

В Российской Федерации в 2018 г. первичная заболеваемость шизофренией, шизотипическими расстройствами и шизоаффективными психозами, аффективными психозами с неконгруэнтным аффекту бредом среди детей 0–14 лет составила 2,75 случая на 100 тыс. детского населения, а общая — 19,3 случая на 100 тыс. детского населения [84].