

Miejsce zespołu Aspergera w grupie całościowych zaburzeń rozwoju: kontinuum czy spektrum zaburzeń autystycznych?*

Asperger's syndrome: continuum or spectrum of autistic disorders?

Anita Bryńska

Klinika Psychiatrii Wieku Rozwojowego WUM
Kierownik: prof. dr hab. n. med. T. Wolańczyk

Summary

Pervasive Developmental Disorders (PPD) refers to the group of disorders characterised by delayed or inappropriate development of multiple basic functions including socialisation, communication, behaviour and cognitive functioning. The term „autistic spectrum disorders” was established as a result of the magnitude of the intensity of symptoms and their proportions observed in all types of pervasive developmental disorders. Asperger's Syndrome (AS) remains the most controversial diagnosis in terms of its place within autism spectrum disorders. AS is often described as an equivalent of High Functioning Autism (HFA) or as a separate spectrum-related disorder with unique diagnostic criteria. Another important issue is the relationship between AS and speech disorders. Although it is relatively easy to draw a line between children with classical autism and speech disorders, the clear cut frontiers between them still remain to be found. The main distinguishing feature is the lack of stereotypic interests and unimpaired social interaction observed in children with speech disorders, such as semantic-pragmatic disorder.

Słowa kluczowe: spektrum zaburzeń autystycznych, zespół Aspergera

Key words: autistic spectrum disorder, Asperger syndrome

Grupa całościowych zaburzeń rozwoju (CZR) charakteryzuje się opóźnieniem lub nieprawidłowościami w zakresie relacji społecznych, komunikacji, zachowania oraz funkcji poznawczych. Mimo że zaburzeniom tym niekiedy towarzyszą różne schorzenia somatyczne i/lub upośledzenie umysłowe, to są one jednak rozpoznawane na podstawie prezentowanego przez pacjentów specyficznego wzorca zachowań [1]. Jakościowe zmiany w interakcjach społecznych mogą występować w zróżnicowanym nasileniu i nie oznaczają całkowitego braku interpersonalnych kontaktów. Charakteryzują się brakiem zainteresowania lub trudnościami w nawiązywaniu i podtrzymywaniu relacji

* Praca finansowana z działalności statutowej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego (grant nr 2M7/W12005) oraz grantu badawczego Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego (decyzja nr 1025/B/P01/2009/36).

z innymi ludźmi, problemami w rozumieniu sygnałów społecznych, adekwatnym modulowaniu własnego zachowania w zależności od sytuacji i kontekstu społecznego. Z kolei jakościowe zaburzenia komunikacji mogą ujawniać się na różnych poziomach. Niektóre osoby z CZR nigdy nie osiągają zdolności mówienia, inne płynnie posługują się językiem. W skrajnych przypadkach mowa nie służy komunikacji, brak jest dialogu i synchronizacji w porozumiewaniu się z innymi. Występuje słaba zmienność ekspresji języka oraz trudności w rozumieniu ukrytych znaczeń w wypowiedziach innych osób. Ograniczone, powtarzające się wzorce zainteresowań i aktywności charakteryzuje tendencja do narzucania sztywnych, powtarzających się wzorców zachowań, pojawia się trudność w akceptowaniu nowych sytuacji i zmian. Nierzadko występują wąskie i stereotypowe zainteresowania związane z kategoryzowaniem, systematyzowaniem i układaniem informacji, z towarzyszącymi stereotypowymi manieryzmami ruchowymi.

Nasilenie poszczególnych objawów i ich proporcje są zróżnicowane zarówno w obrębie całej grupy zaburzeń, jak i w zakresie poszczególnych jednostek. Lorna Wing [2] zwróciła uwagę na ten fakt, tworząc pojęcie „kontinuum autystycznego”, które z czasem w szerszym ujęciu zostało przekształcone w pojęcie „spektrum zaburzeń autystycznych” (ASD – autistic spectrum disorders). Podział na poszczególne jednostki, jak również kwestia istnienia samego spektrum jest jednak nadal przedmiotem wielu dyskusji wśród badaczy i klinicystów [3], przy czym najwięcej kontrowersji dotyczy miejsca zespołu Aspergera (ZA) w powyżej omawianej grupie zaburzeń. Z jednej strony dominuje pogląd, że ZA jest pewną odmianą autyzmu dziecięcego, charakteryzującą się najmniejszym nasileniem objawów, przez co jest tożsamy z tzw. „wysoko” funkcjonującym autyzmem (HFA – high functioning autism) [4]. Z drugiej zaś postulowane jest rozpatrywanie zespołu jedynie w powiązaniu ze spektrum, a nie wewnątrz niego i tworzenie odrębnych kryteriów diagnostycznych [5].

Hans Asperger, jak również Lorna Wing nie podali własnych propozycji kryteriów diagnostycznych dla ZA. Przez długi czas kryteria nie były jasno definiowane, a i dzisiaj nie ma w tym zakresie ostatecznej zgody. Przed 1993 r. posługiwano się listami charakterystycznych objawów, do których należały przede wszystkim: brak empatii, nieprawidłowy i jednostronny typ interakcji społecznych, pedantyczna mowa, uboga komunikacja niewerbalna, głębokie zaabsorbowanie pewnymi tematami, niezdarność i zaburzenia koordynacji ruchowej. Pierwszą próbę stworzenia formalnych kryteriów diagnostycznych dla ZA podjęli szwedzcy badacze [5], którzy na podstawie oryginalnych opisów przypadków dokonanych przez Hansa Aspergera zaproponowali uznanie za kluczowe sześciu objawów: zaburzeń w zakresie obustronnej interakcji społecznej, ograniczonych zainteresowań i aktywności, powtarzających się rutynowych zachowań lub rytuałów, dziwaczności w ekspresji i rozumieniu mowy, zaburzeń w komunikacji niewerbalnej oraz niezgrabności ruchowej. Amerykańskie Towarzystwo Psychiatryczne (APA) umieściło ZA w klasyfikacji DSM-IV w roku 1994 [6]. Kryteria diagnostyczne w klasyfikacji amerykańskiej są niemal identyczne, jak te zawarte w ICD-10 [7]. Różnica dotyczy dodatkowego warunku, jakim jest stwierdzenie wpływu objawów na upośledzenie funkcjonowania pacjenta w ważnych sferach życia. Kryteria diagnostyczne ICD-10 oraz DSM-IV-TR nadal pozostają jednak dyskusyjne. Najbardziej

kontrowersyjnym kryterium jest wymóg prawidłowego rozwoju mowy, funkcji społecznych i poznawczych do 3 r.ż.

Zespół Aspergera w kilku kluczowych obszarach pokrywa się z autyzmem, przede wszystkim w zakresie niektórych objawów i przewlekłego przebiegu, co niewątpliwie blisko wiąże te jednostki kliniczne. Warto jednak podkreślić, że ostateczny, niekiedy bardzo zbliżony obraz kliniczny obserwowany u chorych z ZA i chorych z HFA zazwyczaj rozpoczyna się od skrajnie różnych poziomów funkcjonowania. ZA często jest rozpoznawany u osób, u których we wczesnym dzieciństwie nigdy wcześniej nie stawiano psychiatrycznego rozpoznania, osoby zaś z HFA niejednokrotnie już w okresie wczesnodziecięcym prezentowały niepokojące objawy, sugerujące obecność autyzmu. Z drugiej strony nie istnieją wyraźnie doprecyzowane i powszechnie akceptowane kryteria diagnostyczne pozwalające na jednoznaczne stawianie rozpoznania HFA – najczęściej jest on diagnozowany, gdy z jednej strony spełnione są kryteria dla autyzmu, a z drugiej możliwości intelektualne pacjenta kształtują się na poziomie upośledzenia umysłowego [8]. W związku z powyższym zasadne jest zadanie pytania o możliwość różnicowania ZA i HFA, zwłaszcza w kontekście poglądów części badaczy postulujących rozpatrywanie ZA jako tożsamego z HFA [4].

Odpowiedzi na to pytanie w pierwszej kolejności poszukiwano w ewentualnych różnicach w zakresie objawów osiowych zaburzeń. Wielu autorów zwraca jednak uwagę na niemożność dokonania prostego różnicowania, np. na podstawie obecności lub braku zaburzeń w rozwoju mowy [9]. Mimo to, kontrowersyjne kryterium braku opóźnienia w rozwoju języka mówionego w grupie z ZA znalazło swoje odzwierciedlenie we współcześnie obowiązujących klasyfikacjach zaburzeń psychicznych. Nieprawidłowości i opóźnienia dotyczące języka i komunikacji zazwyczaj są bardziej nasilone w przypadku HFA [10], jakkolwiek obserwowane deficyty mogą poprawiać się wraz z wiekiem. Niemniej jednak osobliwe dziwaczności językowe są również wyraźnie widoczne w grupie osób z ZA. Z kolei Szatmari i wsp. [11] postulują różnicowanie zespołu Aspergera i autyzmu głównie na podstawie kryterium występowania w przypadku osób z ZA prawidłowych zachowań związanych z przywiązaniem do osób znaczących emocjonalnie w okresie niemowlęcym i wczesnodziecięcym, w odróżnieniu od HFA, w którym wzorce więzi i interakcji są atypowe, nacechowane wycofaniem i dążnością do izolacji [10]. Jak się jednak wydaje, nie ma obecnie niepodważalnych dowodów uzasadniających oddzielenie ZA od HFA na podstawie powyżej opisanego kryterium, co chociażby może potwierdzać dokładna analiza 23 przypadków chorych z ZA dokonana przez Gillberga [12]. Kolejny analizowany – i także nie różnicujący wystarczająco wyraźnie – obszar to charakterystyczna dla osób z ZA niezgrabność ruchowa i z drugiej strony manieryzmy ruchowe częściej pojawiające się w grupach osób z HFA.

Powyższe obserwacje i wynikające z nich sprzeczne wnioski stały się punktem wyjścia analizy innych obszarów i poszukiwania w nich istotnych różnic. Część badań została ukierunkowana na określenie profilu neuropsychologicznego pacjentów z ZA i HFA. I tak, Szatmari i wsp. [11], dokonując porównania grupy 26 osób z ZA, 17 z HFA i 36 z grupy kontrolnej, u których stwierdzano różne deficyty funkcjonowania społecznego, wykazali istotne różnice w wynikach podskali podobieństw

skali Wechslera (zdecydowanie wyższy wynik w grupie osób z ZA) oraz w zakresie koordynacji ruchowej (wyższy wynik w grupie z HFA). Z kolei Ozonoff i wsp. [13] w podobnych grupach wykazali, że osoby z HFA i ZA uzyskały zbliżone wyniki w skali pełnej Wechslera (IQ) i skalach wykonaniowych (PIQ), oraz charakteryzowały się wyraźnymi rozbieżnościami w skali werbalnej (VIQ). Dodatkowo w obu grupach stwierdzano deficyty w testach badających funkcje wykonawcze, ale tylko grupa z HFA demonstrowała deficyty w zakresie teorii umysłu (ToM) i pamięci słownej, przy jednocześnie stwierdzanej wysokiej korelacji między wykonaniem tych zadań a kompetencjami językowymi. Powyższe obserwacje zostały częściowo potwierdzone w pracy Volkmar i wsp. [14], w której stwierdzono, że – w porównaniu z osobami z autyzmem i grupą kontrolną – osoby z ZA uzyskiwały relatywnie wyższy wynik w skali VIQ niż PIQ. W badaniach Klin i Volkmar [15] wykazano istnienie innych różnic pomiędzy opisywanymi grupami, przy czym rozpoznania były stawiane wg bardzo restrykcyjnych kryteriów: HFA i ZA diagnozowano ściśle wg ICD-10, przy czym część osób charakteryzowała się niezgrabnością ruchową we wczesnym dzieciństwie i obecnością sztywnych wyizolowanych zainteresowań (co było spójne z oryginalnym opisem przypadków dokonany przez H. Aspergera). Obszary różnicujące i charakterystyczne dla ZA dotyczyły świetnych lub rażących umiejętności motorycznych, integracji wzrokowo-ruchowej, percepcji wzrokowo-przestrzennej, tworzenia konstruktów niewerbalnych i pamięci wzrokowej. Pozostałych pięć obszarów (artykulacja, percepcja słuchowa, słownik, pamięć słowna, produkcja słowna) nie było powiązanych z ZA. Potwierdzono również istnienie różnic w wynikach skal wykonaniowych i słownych: $VIQ > PIQ$ dla ZA i $VIQ < PIQ$ dla HFA. Kolejne badania prowadzone w różnych liczebnie grupach, ukierunkowane na analizowanie powyżej omówionych różnic, potwierdziły wcześniejsze obserwacje [16].

Inny nurt poszukiwań koncentrował się na zagadnieniu funkcji wykonawczych i ToM. Chociaż ogromna liczba badań dokumentuje deficyty funkcji wykonawczych w autyzmie, to niewiele prac dotyczy osób z ZA. W badaniu Ozonoff i wsp. [17] z wykorzystaniem Testu Sortowania Kart Wisconsin (Wisconsin Card Sorting Test – WCST) oraz testu Wieża Hanoi (Tower of Hanoi) udało się jednak wykazać występowanie istotnych deficytów na podobnym poziomie, zarówno w grupie z ZA, jak i grupie z HFA. W kolejnym obszarze porównań dotyczącym ToM również wykazano istotne różnice między grupami osób z ZA i HFA: grupa osób z HFA prezentowała wyraźne deficyty w tym zakresie w porównaniu z grupą osób z ZA i grupą kontrolną, przy czym nie stwierdzano istotnych różnic w przypadku porównania grupy z ZA z grupą kontrolną [17]. Pojawiła się zatem sugestia, że być może różnicowania między HFA a ZA można dokonać na podstawie umiejętności w zakresie ToM. Pomimo że brak deficytów w zakresie ToM u osób z ZA był potwierdzany w innych badaniach [18], pytanie, czy parametr ten różnicuje omawiane grupy, nadal jednak pozostaje otwarte. Jak bowiem wspomniano poprzednio, na podstawie przeprowadzonych badań należy przyjąć, że osoby z ZA uzyskują wyższe wyniki w VIQ i prezentują lepsze umiejętności w zakresie pamięci słownej w porównaniu z osobami z HFA. Biorąc pod uwagę istnienie pozytywnej korelacji pomiędzy jakością wykonania zadań ToM a umiejętnościami zapośredniczonymi werbalnie, jest możliwe, że przytoczone powy-

żej wyniki badania wykazały różnice w zakresie wyższych poziomów teorii umysłu oraz zdolności do ich werbalizowania, a nie są odzwierciedleniem zdolności „czytania umysłu” jako takiej.

Kolejny obszar poszukiwań to istnienie ewentualnych różnic między ZA a HFA, czy też autyzmem jako takim, na poziomie uwarunkowań neurobiologicznych. Wing [2] opisała występowanie wyższego odsetka problemów okołoporodowych wśród dzieci z autyzmem, a Gillberg i Gillberg [5] wyższe ryzyko pojawienia się powikłań w trakcie porodu. Pojedyncze opisy przypadków wiążą występowanie ZA z różnymi problemami medycznymi, np. aminoacydurią [19], czy też różnymi nieprawidłowościami genetycznymi [20]. Kolejne badania wskazują na możliwe różnice pomiędzy ZA a HFA w zakresie zmian w OUN na poziomie morfologicznym lub funkcjonalnym [21], istnienia uszkodzeń lewych płatów skroniowych [22] lub hipoperfuzji po lewej stronie w okolicach potylicznych u osób z ZA [23].

Wśród innych czynników różnicujących warto uwzględnić przebieg i rokowanie oraz współwystępowanie innych zaburzeń psychicznych. Nie ma wątpliwości co do tego, że rokowanie jest zdecydowanie korzystniejsze w przypadku ZA [5] niż w przypadku autyzmu. Nie można jednak sformułować już tak jednoznacznych wniosków w przypadku ZA i HFA, np. odnotowano jedynie minimalne różnice dotyczące rokowania dla obu wymienionych jednostek [11]. W świetle przeglądu badań, prowadzonych w tym zakresie, i ich ograniczeń metodologicznych trudno uznać te parametry za jednoznacznie różnicujące oba zaburzenia. Podobnie na podstawie dostępnej literatury nie ma możliwości rozgraniczenia HFA i ZA w zależności od rodzaju czy też częstości współwystępowania innych zaburzeń psychicznych. Warto jednak zwrócić uwagę na powiązania ZA z zachowaniami „gwałtownymi” lub z używaniem przemocy [24]. Związki te uzasadnione są również na płaszczyźnie teoretycznej, gdyż osoby z ZA prezentują normalne lub wysokie możliwości intelektualne w połączeniu ze stosunkowo dobrymi (w porównaniu z osobami z autyzmem) kompetencjami językowymi i z trudnościami w zakresie empatii i umiejętności społecznych. Z obserwacji klinicznych wynika jednak, że częściej, niż sprawcami przemocy, osoby z ZA są jej ofiarami.

Opierając się na przeprowadzonych badaniach, można jednak stwierdzić, że ZA częściej niż autyzm czy HFA występuje wśród członków rodzin, zwłaszcza wśród ojców chorujących dzieci [12], na co zwracali uwagę już w swych pierwszych obserwacjach Kanner (1943) i Asperger (1944) [2]. Niestety, dysponujemy niezbyt dużą liczbą prac w tym zakresie. Stwierdzane korelacje mogą być pochodną podobieństw w materiale genetycznym lub czynników środowiskowych, lub kombinacji obydwu. Jak wiadomo, istnieją wyraźne dowody potwierdzające związek autyzmu z czynnikami genetycznymi, głównie w postaci zdecydowanie częstszego w porównaniu z populacją ogólną występowania autyzmu wśród bliźniąt jednojajowych i wśród bliskich krewnych, przy czym to, co jest definiowane jako autyzm, jest jedną ze składowych szerszego fenotypu obejmującego trudności społeczno-komunikacyjne. Z kolei dane dotyczące występowania w rodzinach ZA są ograniczone do opisów przypadków, ale wiele z nich potwierdza, że wśród członków rodzin, a zwłaszcza ojców, można stwierdzić podobne cechy [25]. Volkmar i wsp. [26, 27, 28] wykazali, że w przypadku 46% spośród 99 rodzin ZA lub zbliżone objawy występowały zwłaszcza wśród krewnych pierwszego

stopnia, szczególnie w linii męskiej (19% ojców vs 4% matek; jeśli uwzględniono szerszej rozumiane znaczące trudności w zakresie funkcjonowania społecznego to odsetki rosły do 33% wśród ojców vs 14% wśród matek). Z drugiej strony stwierdzono, że 3,5% krewnych osób z ZA ma postawione rozpoznanie autyzmu, przy czym 2 razy częściej zdarza się to w linii męskiej niż żeńskiej. Jak się wydaje, na podstawie powyższej obserwacji można niemalże pewnie wywnioskować o istnieniu większego ryzyka rodzinnego występowania ZA niż autyzmu lub HFA.

Wobec nie ustalonego do końca stanowiska w zakresie czynników różnicujących ZA i autyzm, a w szczególności HFA, warto się zastanowić, czy nie należałoby zatem zrezygnować z wyodrębnienia zespołu Aspergera, by uniknąć zamieszania diagnostycznego? W odpowiedzi na to pytanie należy jednak przypomnieć, że Gillberg [12] opublikował dane, wykazujące, że liczba dzieci z ZA pięciokrotnie przewyższa liczbę dzieci z autyzmem. Jak się wydaje, zarówno bez uwzględnienia w nazewnictwie szerokiej kategorii spektrum całościowych zaburzeń rozwoju, jak i zespołu Aspergera, osoby te są zawieszane w swego rodzaju diagnostycznej „próżni”, a ich problemy pozostają niezauważane, a co za tym idzie – nie leczone, gdyż prezentowane objawy nie wydają się na tyle nasilone lub charakterystyczne, by podejrzewać autyzm [2]. Dla wielu rodziców, a niejednokrotnie i pracowników służby zdrowia, rozpoznanie autyzmu jest jednoznaczne z całkowitym brakiem mowy, brakiem jakichkolwiek kontaktów społecznych i kontaktu wzrokowego oraz obecnością nasilonych stereotypii ruchowych. Prowadzi to do ignorowania problemów, które nie ujawniają się w tak klasycznej formie. Często również lekarze psychiatry, pracujący z dorosłymi, prezentują dość zawężone poglądy w zakresie omawianej problematyki, uważając, że autyzm jest zaburzeniem okresu rozwojowego i nie biorą pod uwagę tego rozpoznania w grupie osób dorosłych. Konsekwencją utrzymania rozpoznania zespołu Aspergera jest wzrost świadomości wśród psychiatrów, że osoba z objawami całościowych zaburzeń rozwoju może nie otrzymać diagnozy w wieku dziecięcym, a trafić dopiero po pomoc w wieku dorosłym. Kolejnym uzasadnieniem jest to, że objawy utrzymujące się od okresu dzieciństwa zamazują obraz kliniczny dodatkowo pojawiających się zaburzeń psychicznych w wieku późniejszym, komplikując ich rozpoznawanie i leczenie, co nakłada na każdego psychiatrę konieczność posiadania wiedzy o objawach i charakterze zaburzeń pojawiających się i trwających w ciągu całego życia. Warto również zaznaczyć, że diagnoza zespołu Aspergera jest bardziej, niż diagnoza autyzmu, akceptowana przez rodziców i opiekunów, co pozwala niekiedy na szybsze postawienie rozpoznania i wdrożenie systemu pomocy.

Zastanawiając się nad miejscem ZA w grupie całościowych zaburzeń rozwoju, nie sposób z drugiej strony pominąć jego związków z zaburzeniami w zakresie komunikacji, co z kolei rodzi pytanie, jak dalece różni się on od zaburzeń rozwoju mowy. Mimo że odróżnienie dzieci z klasycznym autyzmem od dzieci z klasycznym zaburzeniem rozwoju mowy nie jest trudne (np. specyficzne zaburzenia artykulacji, zaburzenie ekspresji mowy, jej rozumienia, czy zespół Landau-Kleffnera), to jednak nie jest już tak łatwo wyznaczyć dokładne granice między tymi jednostkami. Nawet jeśli u dziecka obserwujemy deficyty w rozwoju mowy, przypominające swym charakterem problemy obserwowane w grupie całościowych zaburzeń rozwoju, to i tak zdecydowanie częściej

zostaną one zaklasyfikowane jako przypadki dysfazji rozwojowej niż jako zaburzenie ze spektrum autyzmu. Jak się jednak wydaje, zdecydowanie ważniejsze niż myślenie w sztywnych kategoriach diagnostycznych jest zauważanie nawet dyskretnych cech, w których nasilenie deficytów komunikacji, funkcjonowania społecznego czy też zainteresowań mają zróżnicowane, nie zawsze proporcjonalne nasilenie.

Podstawowym czynnikiem różnicującym klasyczne zaburzenia rozwoju mowy i klasyczny autyzm jest oczywiście dążenie do nawiązywania kontaktów społecznych i brak sztywnych, schematycznych zainteresowań u dzieci z zaburzeniami rozwoju mowy. Istnieje jednak pewna grupa, która okazuje się wyjątkiem od tej reguły – tworzą ją osoby z tzw. semantyczno-pragmatycznymi zaburzeniami mowy (semantic pragmatic disorder – SPD), opisanymi po raz pierwszy w 1983 r. [29]. Ponieważ obserwowane deficyty nie tylko dotyczą mowy oraz rozumienia słów, zasadne jest umieszczenie powyższego schorzenia w grupie zaburzeń komunikacji, w szerokim tego słowa znaczeniu. Jak się wydaje, głównym problemem dzieci z SPD jest sposób, w jaki odbierają one i przetwarzają informacje, w konsekwencji czego nie są w stanie dokonać prawidłowej analizy sytuacji lub wydarzenia, wyodrębnić najistotniejszego elementu, nadać mu właściwego znaczenia, mając tendencję do skupiania się na szczegółach. Cechuje je opóźniony rozwój mowy, uczenie się mówienia poprzez mechaniczne powtarzanie wyrażenia, zwrotów, zamiast swobodnego zestawiania wyrazów, problemy z rozumieniem pytań, szczególnie takich, które zawierają słowa „jak”, „dlaczego”, problemy z rozumieniem znaczeń w zależności od użytego kontekstu, zaburzenia produkcji. Podobnie jak w całościowych zaburzeniach rozwoju, dzieci z SPD przejawiają dążność do zachowania stałości otoczenia. Ponieważ prezentują różne deficyty w zakresie analizy wzrokowej i rozumienia, to im bardziej otoczenie jest stymulujące, tym trudniejszy staje się dla nich jego odbiór. Większość dzieci z tą diagnozą ma również dyskretne, inne cechy charakterystyczne dla całościowych zaburzeń rozwoju. Często przejawiają trudności w rozumieniu sytuacji społecznych, prezentują schematyczny i sztywny wzorec zachowań, ich zabawa rzadko bywa oparta na wyobraźni [30].

W toku licznych badań wykazano, że cechy „autystyczne” widoczne u dzieci z SPD nie są rezultatem ich kłopotów językowych, że prawdopodobnie u ich podłoża leży podobny mechanizm jak w przypadku autyzmu. Fakt, że dzieci z SPD przejawiają trudności w rozumieniu znaczenia słów, jak również istoty i ważności wydarzeń, jest tym elementem, który potwierdza to założenie. Trudno nie zauważyć, że w obliczu powyższych stwierdzeń zasadne wydaje się pytanie, jaka jest różnica między dzieckiem z rozpoznaniem ZA a dzieckiem z SPD? Jeśli uznajemy istnienie podobnych mechanizmów rozwoju tych zaburzeń, jaki jest – i czy jest – sens rozróżniania tych jednostek? Pomijając wcześniej poruszone kwestie dotyczące częstości stawiania rozpoznań klinicznych w poszczególnych grupach pacjentów, a co za tym idzie obejmowania ich opieką, warto zaznaczyć, że istnieją jednak pewne różnice między omawianymi jednostkami. Zgodnie ze wskazówkami diagnostycznymi ICD-10 [7] i DSM-IV [6] dzieci z ZA charakteryzuje prawidłowy rozwój mowy do 3 r.ż., w przeciwieństwie do dzieci z SPD. Dzieci z SPD z reguły uzyskują lepsze wyniki w skalach wykonaniowych niż w skalach słownych testów inteligencji ($PIQ > VIQ$), natomiast wyniki dzieci z ZA są odmienne. W przypadku ZA wszyscy pacjenci prezentują wy-

raźne deficyty społeczne, zaburzenia mowy zaś mogą być względnie łagodne i trudno uchwytnie. Z kolei dzieci z SPD to grupa, która jest najbardziej sprawna społecznie, ale ma większe trudności w zakresie komunikacji. Ostatecznie jesteśmy w stanie wyjaśnić te zawiłości, wykorzystując ideę istnienia nie kontinuum, lecz „spectrum zaburzeń autystycznych” lub „spectrum całościowych zaburzeń rozwoju”. Pozwala nam to na zrozumienie deficytów prezentowanych przez chorych, którzy znajdują się między normą a „klasycznym” autyzmem. Wszystkie dzieci, które przejawiają bardziej lub mniej nasilone objawy z trzech obszarów charakterystycznych dla autyzmu – i w różnej proporcji – czyli dzieci z HFA, SPD, autyzmem atypowym czy ZA, powinny być do tego spectrum włączone.

**Место синдрома Аспергера в группе целостных нарушений развития:
продолжение или спектр аутистических нарушений?**

Соержание

Группа целостных нарушений развития (ЦНР) характеризуется отсталостью или же отклонениями в области развития в социальных отношениях, коммуникации, поведения и мнестических функций. Утяжеление отдельных симптомов и их пропорции разнородны в кругу всей группы нарушений, так и в радиусе отдельных клинических единиц. Все это привело к определению понятия „спектр аутистических нарушений”. Самые большие споры относятся к месту синдрома Аспергера (СА) в обсуждаемой группе нарушений, которая рассматривается как тождественность с т.н. „высоко” функционирующим аутизмом, или же как единица только связанная со спектром и обладающая отдельными диагностическими критериями. Очередной важной проблемой становится связь СА с нарушениями развития речи. Отличие детей с классическим аутизмом от детей с классическими нарушениями речи не трудное, однако обозначение точных границ между этими единицами может нести определенные затруднения. Основным фактором, отличающим классические нарушения развития речи и классическим аутизмом должна быть оценка в установлении общественных контактов и отсутствие резких, схематичных поведений заинтересованности детей с нарушениями развития речи. Лица, с т.н. сомато-прагматичными нарушениями речи не исполняют этого критерия.

**Asperger-Syndrom in der Gruppe der tiefgreifenden Entwicklungsstörungen:
Kontinuum oder Autismusspektrumsstörung?**

Zusammenfassung

Die Gruppe der Entwicklungsstörungen charakterisiert sich mit der Beeinträchtigung oder Schwächen in Bereichen der sozialen Interaktionen und Kommunikation, des Verhaltens und der kognitiven Funktionen. Die Intensität der einzelnen Symptome und ihre Verhältnisse sind im Bereich der ganzen Gruppe unterschiedlich, auch in Bereichen der einzelnen Einheiten, was sich im Begriff „Autismusspektrumsstörung“ ausgeprägt hat. Die meisten Zweifel betrifft die Ortung des Asperger-Syndroms in der besprochenen Gruppe der Störungen, es wird auch mit dem Begriff Hochfunktioneller Autismus synonym verwendet, oder auch betrachtet als eine Einheit, die getrennte diagnostische Kriterien hat, nur in Verbindung mit dem Spektrum. Eine weitere wichtige Frage ist der Zusammenhang des Asperger-Syndroms mit dem Entwicklungsrückstand der Sprache. Die Unterscheidung der Kinder mit dem klassischen Autismus von den Kindern mit den klassischen Sprachstörungen ist nicht schwer. Die genaue Abgrenzung dieser Einheiten kann aber manche Probleme bereiten. Der Grundfaktor, der die klassischen Sprachstörungen von dem klassischen Autismus unterscheidet, soll die Fähigkeit sein, mit Gleichaltrigen zu interagieren und Mangel an beschränkte schematische Interessenmuster, die die

Kinder mit Sprachstörungen charakterisieren. Die Personen mit sogenannten semantisch-pragmatischen Sprachstörungen erfüllen dieses Kriterium nicht.

Le syndrome d'Asperger : continuum ou spectre des troubles autistiques

Résumé

Les troubles envahissants du développement (TED) se caractérisent par le développement retardé ou troublé des relations sociales, de la communication, du comportement et des fonctions cognitives. L'intensité des symptômes particuliers et leurs proportions diffèrent dans tout le groupe des troubles et en résultat on a créé la notion du « spectre des troubles autistiques ». Le syndrome d'Asperger et sa place dans ce spectre sont souvent discutés. Ce syndrome est traité comme l'autisme de haut niveau ou comme trouble à part lié avec ce spectre et ayant ses propres critères diagnostiques. La corrélation de ce syndrome avec les troubles du développement du langage est encore un problème important. La distinction des enfants souffrant de l'autisme classique et des enfants souffrant des troubles du développement du langage n'est pas difficile pourtant bien définir les frontières de ces deux troubles peut causer des difficultés. La tendance à créer des interactions sociales et le manque d'intérêts schématisés chez les enfants souffrant des troubles du développement du langage voici le facteur le plus important différenciant les troubles classiques du développement du langage et l'autisme classique. Les enfants avec les troubles sémantiques-pragmatiques du langage n'y appartiennent pas.

Piśmiennictwo

1. Filipek PA, Accardo PJ, Baranek GT, Cook EH, Dawson G, Gordon B, Gravel JS, Johnson CP, Kallen RJ, Levy SE, Minshew NJ, Prizant BM, Rapin I, Rogers SJ, Stone WL, Teplin S, Tuchman RF, Volkmar FR. *The screening and diagnosis of autistic spectrum disorders*. J. Aut. Dev. Disord. 1999; 29: 439–484.
2. Wing L. *Asperger's syndrome: A clinical account*. Psychol. Med. 1981; 11: 115–130.
3. Beglinger LJ, Smith T H. *A review of subtyping in autism and proposed dimensional classification model*. J. Aut. Dev. Disord. 2001; 31: 411–422.
4. Schopler E. *Are autism and Asperger syndrome (AS) different labels or different disabilities?* J. Aut. Dev. Disord. 1996; 26: 109–110.
5. Gillberg C, Gillberg IC. *Asperger syndrome – some epidemiological considerations: A research note*. J. Child Psychol. Psychiatry 1989; 30: 631–638.
6. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*. 4 th ed, rev. (DSM-IV). Washington, DC: American Psychiatric Association; 1994.
7. *The ICD-10 classification of mental and behavioural disorders. Diagnostics criteria for research*. Geneva: World Health Organization; 1993.
8. Gillberg C. *Asperger syndrome and high-functioning autism*. Brit. J. Psychiatry 1998; 172: 200–209.
9. Nagy J, Szatmari PA. *A chart review of schizotypal personality disorders in children*. J. Aut. Develop. Disord. 1987; 16: 351–367.
10. Klin A, Volkmar FR. *Autism and the pervasive developmental disorders*. Child Adolesc. Psychiatry Clin. N. America. 1995; 493: 617–630.
11. Szatmari P, Tuff L, Finlayson MAJ, Bartolucci G. *Asperger's syndrome and autism: neurocognitive aspects*. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry 1990; 29: 130–136.
12. Gillberg C. *Asperger's syndrome in 23 Swedish children*. Dev Med Child Neurol. 1989; 31: 520–531.

13. Ozonoff S, Pennington BF, Rogers SJ. *Executive function deficits in high-functioning autistic individuals: relationship to theory of mind*. J. Child Psychol. Psychiatry 1991; 32: 1107–1122.
14. Volkmar FR, Klin A, Siegel B, Szatmari P, Lord C, Campbell M, Freeman BJ, Cicchetti DV, Rutter M, Kline W, Buitelaar J, Yossie H, Fombonne E, Fuentes J, Werry J, Stone W, Kerbeshian J, Hoshino Y, Bregman J, Loveland K, Szymanski L, Towbin K. *Field trial for autistic disorder*. Am. J. Psychiatry 1994; 151: 1361–1367.
15. Klin A, Volkmar FR. Asperger syndrome. W: Cohen DJ, Volkmar FR, red. *Handbook of autism and pervasive developmental disorders*. New York: Wiley; 1997, s. 94–122.
16. Manjiviona J, Prior M. *Comparison of Asperger syndrome and high-functioning autistic children on a test of motor impairment*. J. Aut. Dev. Disord. 1995; 25: 23–39.
17. Ozonoff S, Rogers SJ, Pennington BF. *Asperger's syndrome: Evidence of an empirical distinction from high-functioning autism*. J. Child Psychol. Psychiatry 1991; 32: 1107–1122.
18. Dahlgren SO, Trillingsgaard A. *Theory of mind in non-retarded children with autism and Asperger's syndrome. A research note*. J. Child Psychol. Psychiatry 1996; 37: 759–763.
19. Miles SW, Capelle P. *Asperger's syndrome and aminoaciduria: A case example*. Brit. J. Psychiatry 1987; 150: 397–400.
20. Anneren G, Dahl N, Uddenfeldt U, Janols LO. *Asperger's syndrome in a boy with a balanced de novo translocation*. Am. J. Med. Genet. 1995; 56: 330–331.
21. McKelvey JR, Lambert R, Mottson L, Shevell ML. *Right hemisphere dysfunction in Asperger's syndrome*. J. Child Neurol. 1995; 10: 310–314.
22. Jones PB, Kerwin RW. *Left temporal lobe damage in Asperger's syndrome*. Brit. J. Psychiatry 1990; 156: 570–572.
23. Ozbayrak KR, Kapucu O, Erdem E, Aras T. *Left occipital hypoperfusion in a case with Asperger syndrome*. Brain Develop. 1991; 13: 454–456.
24. Everall IP, LeCouteur A. *Firesetting in an adolescent with Asperger's syndrome*. Brit. J. Psychiatry 1990; 157: 284–287.
25. Gillberg C, Gillberg IC, Steffenburg S. *Siblings and parents of children with autism: A controlled population-based study*. Dev. Med. Child Neurol. 1992; 34: 389–398.
26. Volkmar FR, Klin A, Cohen DJ. *Diagnosis and classification of autism and related conditions: Consensus and Issues*. W: Cohen DJ, Volkmar FR, red. *Handbook of autism and pervasive developmental disorders*. New York: Wiley; 1997, s. 5–40.
27. Volkmar FR, State M, Klin A. *Autism and autism spectrum disorders: diagnostic issues for the coming decade*. J. Child Psychol. Psychiatry 2009; 50: 108–1015.
28. Volkmar FR, Lord C, Bailey A, Schultz RT, Klin A. *Autism and pervasive developmental disorders*. J. Child Psychol. Psychiatry 2004; 45: 135–170.
29. Rapin I, Allen D. *Developmental language disorder*. W: Kirk U, red. *Neuropsychology of language, reading and spelling*. New York: American Press; 1983.
30. Bishop DVM, Adams C. *Conversational characteristics of children with semantic-pragmatic disorder: What features lead to a judgment of inappropriacy?* Brit. J. Dis. Commun. 1989; 24: 241–263.

Adres: Anita Bryńska
Klinika Psychiatrii Wieku Rozwojowego WUM
00-576 Warszawa, ul. Marszałkowska 24

Otrzymano: 30.10.2010
Zrecenzowano: 17.11.2010
Otrzymano po poprawie: 21.03.2011
Przyjęto do druku: 9.05.2011