

## ASPECTOS NEUROCOGNITIVOS DEL SÍNDROME DE ASPERGER

J.Artigas

### NEUROCOGNITIVE ASPECTS OF ASPERGER'S SYNDROME

**Summary.** *Asperger's syndrome (AS) is diagnosed according to several behavioral findings that are grouped together as diagnostic criteria that are in agreement with the proposed distinct definitions. There is no doubt that underneath the peculiar nature of the manifestations of individuals with AS there are underlying fixed cognitive aspects. This review examines the distinct cognitive mechanisms belonging to AS, all of which are able to constitute the nuclear aspects of the disorder, as compared to those that are only secondary symptoms. How the theory of mind, executive function, the theory of the masculine brain and sensory modulation dysfunction affect AS are analyzed. Also commented upon, is the intelligence profile, the alterations in language and the attention disorder that possibly represent aspects that can be explained by basic cognitive deficits. The failure of all of the proposed theories to provide a unitary explication for AS suggests that there ought to be implicated diverse neurobiological mechanisms that generate, in their turn, distinct neurocognitive manifestations responsible for the complexity of the disorder. [REV NEUROL CLIN 2000; 1: 34-44] [<http://www.revneurologia.com/RNC/0101/a010034.pdf>]*

**Key words.** *Asperger's syndrome. Autism. Executive dysfunction. Sensory integration. Theory of the male brain. Theory of the mind.*

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Asperger (SA) fue descrito en 1944 por el pediatra vienés Hans Asperger [1]. Casi coincidió cronológicamente con la descripción del autismo llevada a cabo por Leo Kanner un año antes [2]. Su interés quedó muy relegado hasta que Lorna Wing utilizó el término SA en un trabajo publicado en 1981 [3]. A partir de entonces, se ha ido desvelando la importancia de este trastorno, tanto por su elevada prevalencia, como por la repercusión social que comporta en las personas que lo padecen.

Tanto las descripciones de Asperger como de Kanner se centran en aspectos muy peculiares de la conducta infantil. Ambos autores hicieron referencia a pacientes con alteraciones en el comportamiento social, el lenguaje y las habilidades

cognitivas. A pesar de que posiblemente Asperger no conocía el trabajo de Kanner, publicado con el título de: 'Alteraciones autísticas del contacto afectivo', utilizó el término de: 'Psicopatía autística'. De este modo, ambos autores destacaban el aislamiento que manifestaban sus pacientes. La diferencia más notable entre los niños Asperger y los niños Kanner era el lenguaje, más conservado en los primeros.

Asperger no sólo se preocupó de los aspectos diagnósticos de sus pacientes, sino que una colaboradora suya, la hermana Viktorine, había desarrollado en su hospital un ambicioso programa de rehabilitación, basado en la terapia del lenguaje, la representación teatral y la educación física. Desgraciadamente, la guerra terminó con la vida de la hermana, y las bombas aliadas destruyeron el hospital. A pesar de ello Asperger continuó trabajando como pediatra hasta fallecer en 1980, poco antes de que su trabajo fuera aceptado por la comunidad médica internacional.

Tras la recuperación de las descripciones originales, Lorna Wing resumió las características de los niños descritos por Asperger (Tabla I) [4].

Recibido: 09.02.00. Aceptado: 18.02.00.

Unidad de Neuropediatría. Hospital de Sabadell. Sabadell, Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Josep Artigas. Apartat 379. E-08200 Sabadell, Barcelona. E-mail: med003743@nacom.es

© 2000, REVISTA DE NEUROLOGÍA CLÍNICA

**Tabla I.** Características del síndrome de Asperger (L. Wing, 1983).

|                                         |
|-----------------------------------------|
| Falta de empatía                        |
| Ingenuidad                              |
| Poca habilidad para hacer amigos        |
| Lenguaje pedante o repetitivo           |
| Pobre comunicación no verbal            |
| Interés desmesurado por ciertos tópicos |
| Torpeza motora y mala coordinación      |

**Tabla II.** Trastornos generalizados del desarrollo. DSM-IV.

|                                                                        |
|------------------------------------------------------------------------|
| Trastorno autístico                                                    |
| Trastorno de Asperger                                                  |
| Trastorno de Rett                                                      |
| Trastorno desintegrativo infantil                                      |
| Trastornos generalizados del desarrollo no especificados en otro lugar |

A partir de 1990 en el DSM-III, y cuatro años más tarde en el DSM-IV [5], el SA está incluido, al igual que el trastorno autístico de Kanner, dentro de la categoría de trastornos generalizados del desarrollo (Tabla II).

La conducta del niño con SA es coherente con la percepción que él tiene de la realidad. Si se llega a comprender cómo detecta y procesa la información, se entenderá la lógica de sus actos, vistos como inusuales o extravagantes por los demás. El enigma del SA reside, por lo tanto, en la estructura cognitiva que subyace.

Se conoce bastante al respecto, pero todavía falta mucho para llegar a una comprensión definitiva del trastorno. Por ahora se han identificado aspectos muy interesantes del fenotipo cognitivo y conductual del SA, sin embargo no existe un acuerdo sobre cuál debe ser, si es que existe, el fallo nuclear que ha causado una disrupción tan importante de la forma de ver el mundo.

**ASPECTOS NEUROCOGNITIVOS DEL SA**

La tabla III muestra cuáles son los parámetros cognitivos que inciden en el SA. Algunos de estos aspectos han sido propuestos como candidatos a ser el fallo nuclear que explicaría toda la sintomatología del síndrome. Sin embargo, hasta el presente, ninguno de ellos puede ocupar la categoría de disfunción básica. Cualquiera de las teorías candidatas tiene puntos débiles que las descartan como explicación única para la com-

plejidad del SA. Como señala Pennington [6], existen cuatro niveles de análisis: etiología, mecanismos cerebrales, mecanismos neuropsicológicos y síntomas. Además, entre estos últimos, es preciso distinguir entre síntomas primarios, secundarios, relacionados y artefactuales. Nuestra revisión, cuya finalidad es descriptiva, no pretende entrar en un análisis minucioso sobre la relación de dependencia causal entre los distintos síntomas mencionados.

**Teoría de la mente**

La teoría de la mente (TM) es un *constructo* teórico según el cual las personas tienen una percepción sobre el pensamiento y las sensaciones de sus semejantes. La TM ha sido durante la última década la teoría más citada como trastorno cognitivo central en el autismo y en el SA.

La alteración de la TM ha sido sólidamente demostrada tanto en el autismo [7,8] como en el SA [9]. En este último, la alteración de la TM es menos grave que en el autismo. Quizás por este motivo, el niño con SA, en general, suele desear establecer una relación con los demás, si bien tiene que afrontar la dificultad de no estar dotado de unas buenas habilidades sociales. El niño con SA puede conocer lo que piensa la otra persona, pero tiene gran dificultad para utilizar en la práctica estos conocimientos, puesto que no acierta a aplicarles el grado de relevancia que realmente tienen. Por esta vía también se explicaría la preferencia por los libros de información sobre las obras de ficción, basadas en experiencias emocionales.

**Tabla III.** Aspectos cognitivos del SA.

|                                                               |
|---------------------------------------------------------------|
| Mecanismos neurocognitivos básicos. Teorías cognitivas del SA |
| Teoría de la mente                                            |
| Disfunción ejecutiva                                          |
| Teoría cerebro masculino                                      |
| Disfunción de la modulación sensorial                         |
| Síntomas secundarios                                          |
| Perfil de la inteligencia                                     |
| Alteraciones en el lenguaje                                   |
| Trastorno de la atención                                      |

Por el contrario, el autista, al tener una alteración más profunda sobre el conocimiento del mundo mental de los demás, y posiblemente del suyo propio, no muestra intenciones de comunicación social.

La TM tiene puntos flojos para ser considerada el defecto cognitivo básico de los trastornos autísticos. Por una parte, no ofrece una explicación convincente para los síntomas repetitivos que suelen presentar los autistas. También se le puede criticar que no justifica el inicio muy precoz de los síntomas del autismo, a una edad previa al desarrollo de una TM. Por último, como se ha señalado, la implicación en el SA es mucho más débil que en el autismo, a pesar de las importantes manifestaciones en la personalidad que se presentan en el SA.

**Disfunción ejecutiva**

La función ejecutiva (FE) está vinculada al lóbulo frontal, pero involucra otras regiones conectadas con el lóbulo frontal, tales como los ganglios basales. Las alteraciones de la FE se describen en la tabla IV. Los tests más útiles para estudiar la FE son: el *Wisconsin Card Sorting Test*, la torre de Hanoi, la figura compleja de Rey, el *Stroopy* los tests de fluencia verbal. Mediante estas pruebas han sido demostradas alteraciones de la FE en los trastornos autistas [10,11]. La alteración de la

**Tabla IV.** Alteraciones cognitivas condicionadas por disfunción ejecutiva.

|                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------------|
| Dificultades para generar conductas con una finalidad                       |
| Dificultad en resolver problemas de forma planificada y estratégica         |
| Prestar atención a distintos aspectos de un problema al mismo tiempo        |
| Direccionar la atención de forma flexible                                   |
| Inhibir tendencias espontáneas que conducen a un error                      |
| Retener en la memoria de trabajo la información esencial para una acción    |
| Captar lo esencial de una situación compleja                                |
| Resistencia a la distracción e interferencia                                |
| Capacidad para mantener una conducta durante un período relativamente largo |
| Habilidad para organizar y manejar el tiempo                                |

FE explica en el SA la rigidez mental, la dificultad para afrontar situaciones nuevas, la limitación de intereses, el carácter obsesivo y los trastornos de atención que suelen estar presentes. Además, con la intención de unificar criterios, se ha propuesto que la alteración en la TM puede ser explicada por la disfunción ejecutiva [12]; aunque también hay opiniones en contra, que contemplan ambos trastornos como procesos independientes [13].

Sin embargo, la alteración de la FE, al igual que la TM, además de tener puntos débiles, tampoco es capaz de predecir todos los déficit cognitivos presentes en el SA. Como primera objeción hay que reconocer que la disfunción ejecutiva carece de especificidad para los trastornos autistas, puesto que se ha descrito en múltiples trastornos, como se expone en la tabla V. Otro inconveniente para aceptar la primacía de la alteración de la FE, está en el hecho de que su aparición no es precoz; por lo tanto muchos de los síntomas ya están desarrollados previamente a que se haya adquirido la FE. Por último, cabe objetar a la FE como base cognitiva, que su alteración no explica, por sí misma, los déficit sociales y de comunicación.

**Tabla V.** Trastornos con disfunción ejecutiva.

|                                                    |
|----------------------------------------------------|
| Esquizofrenia                                      |
| Pacientes con fenilcetonuria, tratados             |
| Trastorno obsesivo compulsivo                      |
| Síndrome de Gilles de la Tourette                  |
| Trastorno por déficit de atención e hiperactividad |
| Enfermedad de Parkinson                            |
| Síndrome del lóbulo frontal                        |
| Retraso mental                                     |
| Epilepsia temporal                                 |
| Síndrome de Turner                                 |
| Supervivientes de leucemia linfoblástica aguda     |
| Efectos fetales del alcohol                        |

**Integración sensorial**

Nuestro organismo está sometido constantemente a estímulos sensoriales, que deben ser procesados para determinar la respuesta adecuada. La modulación sensorial es la capacidad de regular las reacciones a los estímulos para que sean repuestas adaptativas al medio [14]. La desorganización de la modulación sensorial (DMS) se produce como consecuencia de una alteración neurológica en el sistema de procesamiento de estímulos. Desde el punto de vista fisiológico, la DMS consiste en alteraciones en los mecanismos de habituación y sensibilización del sistema nervioso. Se piensa que la alteración básica a nivel celular corresponde a alteraciones en la estructura y funcionalismo de la transmisión sináptica [15].

La DMS puede expresarse como una baja capacidad para responder o adaptarse a los estímulos sensoriales. Pero también se puede manifestar como una hipersensibilidad de respuesta. No es raro que estén presentes ambos patrones: hiporrespuesta e hiperrespuesta. La tabla VI muestra los patrones de DMS más comunes. Se ha estimado que entre un 10 y un 12% de la población general presenta síntomas de DMS [14]. En diversos trastornos del

**Tabla VI.** Patrones de desorganización de la modulación sensorial.

|                                                                             |
|-----------------------------------------------------------------------------|
| Dispraxia basada en pobre discriminación táctil (dispraxia somatosensorial) |
| Trastorno de disfunción vestibular propioceptiva                            |
| Defensa táctil                                                              |
| Mala percepción de formas y espacio                                         |
| Disfunción auditiva-lingüística                                             |
| Mala coordinación ojo-mano                                                  |

desarrollo se han estudiado las respuestas electrodérmicas (RED), supuestamente relacionadas con la integración sensorial. Los individuos que tienen respuestas atípicas a los estímulos suelen mostrar RED anormales. Se han mostrado RED disminuidas en: síndrome de Down [16], esquizofrenia [17] y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) [18]. En otros casos se ha mostrado una rápida habituación al estímulo, signo indirecto indicativo de una respuesta débil. Tal es el caso en: TDAH [19] y trastornos de conducta [20]. Por el contrario, existe una gran hiperrespuesta en los pacientes con el síndrome del cromosoma X frágil (Fra X) [21]. En este grupo de pacientes quizá sea donde existen mayores problemas de integración sensorial. Algunas manifestaciones clínicas están directamente relacionadas con este problema. Las más demostrativas son: la defensa táctil, la desviación de la mirada y conductas tendentes a la evitación de estímulos en general. También es característico en el Fra X la dificultad para soportar estímulos intensos o simultáneos. Esta hiperreactividad a los estímulos está directamente relacionada con alguna de las conductas autísticas del Fra X. En los autistas y en el SA se aprecian numerosos síntomas relacionados con hiperreactividad o hiporreactividad sensorial. No es de extrañar, por tanto, que también se hayan encontrado en el terreno experimental alteraciones en las RED [22].

Los síntomas del SA más representativos de DMS se refieren en la tabla VII.

La hipersensibilidad al sonido puede manifestarse por una reacción exagerada ante un sonido

**Tabla VII.** Síntomas relacionados con desorganización de la modulación sensorial.

|                                                |
|------------------------------------------------|
| Sensibilidad al sonido                         |
| Sensibilidad táctil                            |
| Sensibilidad al gusto y textura de las comidas |
| Sensibilidad visual                            |
| Sensibilidad a los olores                      |
| Sensibilidad al dolor y temperatura            |

agudo, inesperado. Otras veces se experimenta una extrema molestia ante determinado ruido continuo, como puede ser el ruido de un motor. Tampoco es raro que el paciente con SA se sienta extremadamente incómodo en un lugar donde se mezclan gran cantidad de ruidos, como puede ser un mercado, una feria o cualquier acontecimiento de masas.

La hipersensibilidad táctil se expresa por la reacción de evitación que puede mostrar el niño con SA al ser tocado, sobre todo de forma inesperada. Determinadas zonas, tales como la cabeza y la cara, pueden ser mucho más reactivas. Ello puede conducir a una evitación de caricias o cualquier contacto físico, lo cual se suele interpretar como una evitación social. Ir al peluquero puede convertirse en una verdadera tortura. Determinadas prendas de ropa, con texturas especiales son a veces, de forma incomprensible para los demás, muy mal toleradas. En ocasiones, determinadas sensaciones táctiles pueden contrarrestar el malestar causado por la hipersensibilidad táctil. Por ejemplo, pueden resultar muy relajantes ciertos masajes, frotar suavemente la espalda o una fuerte presión. Temple Grandin, una mujer autista muy inteligente, ingeniera diseñadora de máquinas para granjas de animales, diseñó para sí misma una máquina que le permitía sentir una presión generalizada por todo el cuerpo que le producía un efecto altamente relajante y calmante [23].

A veces, puede existir una sensibilidad exagerada a determinadas texturas de alimentos que pueden conducir a una evitación radical de ciertas

**Tabla VIII.** Aspectos favorecidos en el cerebro femenino.

|                                  |
|----------------------------------|
| Habilidades lingüísticas         |
| Test de juicio social            |
| Medidas de empatía y cooperación |
| Velocidad perceptiva             |
| Fluencia de ideas                |
| Coordinación motora fina         |
| Tests de cálculo matemático      |
| Juego simbólico con niños        |

comidas. Puede suceder que esta conducta se interprete como una actitud caprichosa y conduzca a intervenciones destinadas a forzar al niño a comer aquello que le resulta tan desagradable. Normalmente con el tiempo este problema suele mejorar.

También ciertos estímulos visuales pueden resultar molestos. En general la luz muy intensa, los destellos o los cambios luminosos bruscos. El uso de lentes de sol puede ser una defensa ante esta hipersensibilidad.

Está claro, una vez más, que los problemas de integración sensorial explican algunos de los síntomas del SA, pero difícilmente puede considerarse una explicación global para el trastorno.

### *La teoría del cerebro masculino*

La teoría del cerebro masculino, propuesta por Baron-Cohen [24], es el modelo más novedoso para explicar los síntomas del SA y del autismo.

No cabe duda sobre la existencia de diferencias cognitivas innatas entre el hombre y la mujer. Se ha podido establecer que la mujer es superior al hombre en las áreas expuestas en la tabla VIII. Por el contrario, el hombre está más capacitado para las tareas expuestas en la tabla IX.

Inmediatamente después de la concepción, se inicia la diferenciación celular en el embrión. En el sexo masculino el genotipo XY controla el crecimiento de los testes. A las 8 semanas de edad gestacional los testes liberan testosterona. La testos-

**Tabla IX.** Aspectos favorecidos en el cerebro masculino.

|                                                                   |
|-------------------------------------------------------------------|
| Matemáticas de alto nivel                                         |
| Respuesta al test de figuras enmascaradas                         |
| Representación mental de figuras en movimiento                    |
| Algunas habilidades espaciales (no todas)                         |
| Habilidades motoras dirigidas a un objetivo (guía de proyectiles) |

**Tabla X.** Tipos de cerebros, según Baron-Cohen.

|             |                                                  |
|-------------|--------------------------------------------------|
| Equilibrado | Habilidades físicas = Habilidades psicológicas   |
| Femenino    | Habilidades físicas < Habilidades psicológicas   |
| Masculino   | Habilidades físicas > Habilidades psicológicas   |
| Asperger    | Habilidades físicas >> Habilidades psicológicas  |
| Autismo     | Habilidades físicas >>> Habilidades psicológicas |

terona influye en el desarrollo del cerebro de tal manera que al poco de nacer los niños atienden a estímulos no sociales (móviles), mientras que las niñas atienden más a los estímulos sociales (caras y voces). Los niveles de testosterona predicen la habilidad espacial a la edad de 7 años. Estos datos sugieren que la liberación de testosterona determina aspectos masculinos y femeninos del cerebro.

De acuerdo con esta dicotomía cerebro masculino-cerebro femenino, se pueden establecer distintos niveles ubicados en un continuo, que abarcaría desde un cerebro equilibrado, es decir, con atributos masculinos y femeninos compensados, hasta un cerebro extremadamente masculino, que correspondería al autismo. El SA sería una forma *minor* de autismo (Tabla X) [24].

Los argumentos que dan soporte a esta teoría son los siguientes:

1. Los hombres son superiores a las mujeres en habilidades espaciales. Los autistas y pacientes con SA suelen tener especialmente desarrolladas dichas capacidades.
2. El autismo y el SA son mucho más frecuentes en el sexo masculino.
3. El lenguaje se desarrolla más tarde en los niños que en las niñas, y todavía más tarde en el autismo y el SA.
4. El desarrollo social es más precoz en las niñas que en los niños. En el autismo y el SA está más retrasado. Este aspecto conecta con el dato de que las niñas obtienen mejores puntuaciones que los niños en las actividades relacionadas con TM, mientras que los autistas y pacientes con SA muestran impor-

tantes deficiencias en las capacidades para leer la mente [25].

5. Los padres de niños autistas y con SA son superiores en habilidades espaciales y déficit relativos en lectura de la mente [26].
6. Los hombres tienen el cuerpo calloso de menor tamaño que las mujeres. Los pacientes con autismo y SA todavía tienen el cuerpo calloso más pequeño [27].

Si bien esta teoría contiene puntos fuertes desde un punto de vista cognitivo, las bases neurobiológicas; como afirma el propio Baron-Cohen, todavía no están esclarecidas [24]. También hace falta un soporte experimental que sustente la teoría.

**Inteligencia**

La inteligencia del niño con SA es normal. Es importante tomar en consideración esta característica puesto que, de acuerdo con la definición del DSM-IV, figura como uno de los criterios necesarios para establecer el diagnóstico. En ocasiones, los niños con SA pueden tener determinadas habilidades cognitivas excepcionalmente desarrolladas. Pero lo más común es que posean un cociente intelectual (CI) total normal-medio o normal-bajo.

Otro dato muy significativo, que conecta con uno de los aspectos más típicos del SA, es la superioridad del CI verbal con respecto al manipulativo. Puesto que se admite que en el SA no existe trastorno del lenguaje clínicamente significativo, es lógico que el CI verbal sea relativamente alto. Según Rourke, las dificultades en habilidades no verbales sugieren disfunción en el hemisferio derecho [28].

Sin embargo, cuando en las pruebas de inteligencia verbal interviene la comprensión social, como sucede en el subtest de comprensión, entonces los resultados son bajos. Tampoco resulta infrecuente que se puntúe relativamente bajo en historietas, a causa de que este subtest requiere inferir intenciones en otras personas [29].

Otro aspecto desfavorecido es la dificultad para atender el conjunto por encima del detalle. Esto comporta un resultado bajo en rompecabezas. La distractibilidad que suelen tener los niños con SA repercute negativamente en 'aritmética' y 'claves' [30]. Pero también es posible que en algunos casos 'claves' se vea desfavorecido por el sentido perfeccionista y la exasperante lentitud.

Aquellos aspectos que tienen que ver con el cúmulo de información pueden estar incluso exageradamente favorecidos. El niño con SA puede ser un experto en determinado tópico que motive su interés. Su cerebro puede almacenar una gran cantidad de datos relacionados con dinosaurios, geografía, astronomía, información deportiva, etc. Para alimentar estos conocimientos, las enciclopedias pueden ser el tipo de lectura favorito. Esta cualidad cognitiva tiene que ver con la rigidez mental o espectro restringido de intereses, que figura entre los criterios del DSM-IV.

La internalización del sentido del tiempo puede estar muy distorsionada. Pueden haber transcurrido varias horas y tener la sensación de que sólo han pasado unos pocos minutos. El desajuste en la percepción de la duración del tiempo puede ser un factor coadyuvante a crear dificultades en la relación social. En ocasiones puede resultar exasperante el largo tiempo transcurrido entre pregunta y respuesta en el diálogo con el paciente con SA. Éste, al no percibir los intervalos como prolongados, puede superar la capacidad de paciencia de su interlocutor.

Con todo lo expuesto, queda claro que la cifra del CI puede ser un mal parámetro para predecir las capacidades de aprendizaje escolar. Alguno de los déficit cognitivos expuestos puede interferir en los aprendizajes de forma a veces importante. Pero, en

cualquier caso, su conocimiento es un valioso dato para dirigir las estrategias de ayuda pedagógica.

### **Lenguaje**

Existe un cierto confusionismo con respecto a la existencia o no de alteraciones lingüísticas en el SA. Según el DSM-IV, para el diagnóstico de SA se debe cumplir la condición de que no exista un retardo 'clínicamente significativo' en la adquisición del lenguaje; y precisa, como dato indicativo del alcance de este criterio, palabras simples a la edad de 2 años y frases comunicativas a la edad de 3 años.

Por otra parte, otras definiciones incluyen criterios positivos con respecto a las capacidades lingüísticas. Gillberg y Gillberg establecen como condición para diagnosticar el SA que el lenguaje debe cumplir al menos tres de las siguientes características: retraso en su desarrollo, lenguaje expresivo superficialmente perfecto, lenguaje pedante, prosodia extravagante o alteración en la comprensión, incluyendo interpretaciones literales de significados implícitos [31]. También los criterios diagnósticos de Szatmari, Bremer y Nagy [32] hacen referencia al lenguaje, aunque refiriéndose únicamente a aspectos pragmáticos. Según estos autores, el SA debe cumplir dos de las siguientes condiciones referidas al lenguaje: anomalías en la inflexión, hablar en exceso, hablar poco, falta de cohesión en la conversación, uso idiosincrásico de palabras y patrones de lenguaje repetitivos. En un reciente estudio, se pone de manifiesto que en una cuarta parte de niños diagnosticados de SA el primer signo de alarma que preocupó a los padres fue una alteración relacionada con el desarrollo del lenguaje [33].

El lenguaje está conservado en sus aspectos formales, pero está alterado en su vertiente pragmática, es decir, en la utilización contextual. Por este motivo, los tests de lenguaje posiblemente no detecten ninguna alteración, a no ser que estén específicamente orientados a la identificación de trastornos pragmáticos. El modo más útil de estudiar los aspectos pragmáticos del lenguaje es mediante cuestionarios, que deben responder los

padres o terapeutas. El *Children's Communication Checklist*, desarrollado por Bishop, cumple este objetivo [34].

Los aspectos pragmáticos del lenguaje que están afectados en el SA son [35]:

- *Turno de la palabra.* No se respeta la reciprocidad en el diálogo. En toda conversación, uno habla después de haber escuchado la última sentencia del interlocutor, para permitir que el diálogo se estructure como un encadenamiento coherente. En ocasiones, el niño con SA asume el papel de hablador exclusivo y prescinde de lo que dice o pretende decir el otro, convirtiéndose en protagonista de la charla. Generalmente esto va ligado a un tema de conversación relacionado con alguno de sus tópicos favoritos. También influye en este tipo de diálogo la dificultad en la identificación de los marcadores conversacionales que habitualmente funcionan como reglas implícitas de las conversaciones. La mirada y las pausas, normalmente marcan el cambio de papel de 'el que habla' al 'que escucha'. Al no ser detectados estos signos se tiende al monólogo [36].
- *Inicios de conversación.* Normalmente en una conversación se va pasando de un tema a otro. Estos cambios están más o menos regulados por unas normas implícitas, que facilitan la transmisión de ideas. También aquí intervienen marcadores no verbales, que deben ser interpretados constantemente, para poder introducir los nuevos temas en el momento adecuado de acuerdo con la oportunidad en el diálogo y la receptividad del interlocutor. Una vez más, el niño con SA tiene dificultad en leer los signos no explícitos y por tanto tiende a cambiar de tema de forma anárquica.
- *Lenguaje figurado.* Constantemente se emplean en las conversaciones metáforas, dobles sentidos, significados implícitos y formas de cortesía. El niño con SA tiende a la interpretación literal, lo cual le hace perder o malinterpretar fragmentos importantes del diálogo.
- *Clarificaciones.* Cuando alguien está expli-

cando algo, debe estar constantemente pendiente de si su interlocutor entiende lo que se le dice. Existen distintos recursos conversacionales para asegurar que el relato consigue su objetivo. Para ello, hace falta repetir frases con distintos giros, repetir ideas de forma distinta y reiterar conceptos complicados.

La alteración prosódica es una alteración del habla que puede acompañar a los trastornos pragmáticos, aunque también puede existir en un contexto de conversación correcto. Consiste en el uso de entonaciones y ritmo no adecuados al contexto. La imagen de 'rata sabia' o de pedantería que sugiere este modo de hablar puede verse reforzada por el uso de palabras o frases rebuscadas, que se repiten de forma reiterativa.

El mutismo selectivo comporta una limitación total o parcial del uso del lenguaje en determinadas situaciones, especialmente en el colegio o con desconocidos. Pacientes que presentaban este trastorno se han podido identificar como SA. Por ello, se ha propuesto que posiblemente exista una relación entre mutismo selectivo y SA [37,38].

La hiperlexia es una capacidad extraordinaria para la lectura formal, coexistente con un bajo nivel comprensivo. Pennington et al [39] explican este trastorno basándose en la disociación que existe entre la destreza para aprender a leer y la comprensión semántica del material escrito. La tendencia a centrar la atención en aspectos formales del lenguaje, en este caso, se orientaría hacia los signos de escritura y las reglas fonéticas que los rigen.

### **Trastorno de atención**

El trastorno de atención es un síntoma frecuente en el SA. Es posible que, si se aplican los criterios del DSM-IV para el TDAH, se pueda establecer también este diagnóstico en muchos niños con SA. Las principales características del TDAH pueden ser síntomas muy relevantes en niños con SA. En estos casos deberían establecerse ambos diagnósticos.

Sin embargo, pueden existir motivos de confusión, puesto que algunos aspectos del SA pueden



**Tabla XI.** Síntomas propios del SA que pueden estar presentes en el síndrome de déficit de atención, control motor y percepción (DAMP). (C. Gillberg).

|                                                                |
|----------------------------------------------------------------|
| Estereotipias motoras                                          |
| Preocupación por determinados tópicos                          |
| Peculiaridades en el lenguaje                                  |
| Anomalías prosódicas                                           |
| Pobre comunicación no verbal                                   |
| Trastorno pragmático del lenguaje                              |
| Problemas de interacción social, aunque más leves que en el SA |

simular, sin serlo, problemas específicamente atencionales. En el SA la falta de atención puede estar muy vinculada a las situaciones de interacción social, donde el niño con SA puede abandonar el interés en mantener la atención, mientras que en otras situaciones relacionadas con tópicos que le interesan puede incluso mantenerse hiperconcentrado.

En ambos casos existen problemas de relación social y actividades cooperativas, pero el origen puede ser de distinta naturaleza. El niño con TDAH frecuentemente tiene dificultades en compartir los juegos con sus compañeros a causa de su conducta disruptiva y su carácter impulsivo. En el SA el problema de relación viene determinado por una falta de habilidades sociales.

Por otra parte, debe también ser tomado en consideración que algunos niños con TDAH manifiestan algunos de los síntomas genuinos del SA, de tal modo que existen casos límite en los que la diferenciación entre ambos trastornos puede ser imposible. Gillberg incluye parte de los trastornos de atención dentro de la categoría diagnóstica del síndrome de déficit de atención, control motor y percepción (DAMP) [40]. Los casos graves de DAMP comparten algunos de los síntomas propios del SA [41]. La tabla XI resume estos aspectos. Una idea sugestiva compartida por Gillberg [42] y Wing [43] es que puede establecerse una continuidad entre autismo con retardo mental intenso, autismo de Kanner, SA y DAMP. Este continuo abarcaría el espectro autista y permitiría in-

cluir el llamado ‘fenotipo autista extendido’, concepto que ha resultado útil para abordar los estudios genéticos para los trastornos autistas [44].

Tanto en el TDAH como en el SA se han evidenciado alteraciones en la FE. Puesto que, como ya se ha indicado, la FE depende de la actividad correcta de los lóbulos frontales y sus conexiones subcorticales, entre ellas los ganglios basales, y en particular el estriado, dichas estructuras han sido invocadas tanto en relación con el autismo como en relación con el TDAH.

### ALTERACIONES EN LA SÍNTESIS DE SEROTONINA

La serotonina tiene funciones como neurotransmisor, y por lo tanto está implicada en diversos trastornos mentales. Sin embargo, también se ha demostrado que la serotonina actúa como factor trófico y modulador de la diferenciación neuronal durante el desarrollo [45]. Igualmente, se ha puesto en evidencia que el contenido de serotonina en el líquido cefalorraquídeo varía de acuerdo con el desarrollo. En niños los niveles de serotonina son más altos que en los adultos [46].

En un estudio reciente, Chugani et al han estudiado la capacidad de síntesis de serotonina en autistas y no autistas a diferentes edades, mediante la tomografía por emisión de positrones [47]. El resultado de su estudio aporta ideas muy sugerentes sobre la influencia de los cambios evolutivos en los niveles serotonina, con respecto a la fisiopatología cognitiva del autismo.

Los hallazgos de este estudio son los siguientes:

1. Disminución de la síntesis de serotonina durante los 5 primeros años en los autistas.
2. Ausencia en los autistas de disminución de serotonina entre los 5 y 14 años, hasta alcanzar los valores del adulto, como ocurre en los individuos normales.
3. Menor capacidad de síntesis de serotonina en el sexo masculino que en el femenino.
4. Ausencia de diferencias en autistas masculi-

nos y femeninos en la capacidad de síntesis de serotonina.

Estos resultados generan interesantes sugerencias teóricas y prácticas. Por un lado, la menor capacidad de síntesis de serotonina en el sexo masculino entre los niños normales, y la ausencia de diferencia entre los autistas, presta un soporte adicional a la citada teoría del cerebro masculino como base cognitiva del SA y del autismo.

Otra implicación es que la depleción experi-

mental de serotonina en animales de laboratorio genera una disminución de espinas dendríticas en el hipocampo [48] y disminución de células de Púkinje en el cerebelo [49]. Ambas alteraciones histológicas se han relacionado con el autismo [50].

Por último, el déficit de serotonina durante los primeros años, como factor relacionado con los fallos neuroanatómicos del autismo, aporta valiosos argumentos en favor del tratamiento precoz con inhibidores de la recaptación de la serotonina.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Asperger H. Autistic psychopathy in childhood. In Frith U, ed. *Autism and Asperger syndrome*. New York: Cambridge University Press; 1991. p. 37-92.
- Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *The Nervous Child* 1943; 2: 217-50.
- Wing L. Asperger's Syndrome. A clinical account. *Psychol Med* 1981; 11: 115-30.
- Burgoine E, Wing L. Identical triplets with Asperger's Syndrome. *Br J Psychiatry* 1983; 143: 261-5.
- American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. 4 ed. Washington DC: APA; 1994.
- Pennington BF. *Diagnosing learning disorders: a neuropsychological framework*. New York: Guilford Press; 1991.
- Baron-Cohen S, Leslie AM, Frith U. Does the autistic child have a 'Theory of mind'? *Cognition* 1985; 21: 37-46.
- Baron-Cohen S. Are autistic children behaviorists? An examination of their mental-physical and appearance-reality distinctions. *J Autism Dev Disord* 1989; 19: 579-600.
- Baron-Cohen S, Jolliffe T, Mortimore C, Robertson M. Another advanced test of Theory of Mind: evidence from very high functioning adults with autism or Asperger Syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 1997; 38: 813-22.
- Rumsey J, Hamburger S. Neuropsychological findings in high functioning men with infantile autism, residual state. *J Clin Exp Neuropsychol* 1988; 10: 201-20.
- Ozonoff S, Pennington B, Rogers S. Executive function deficits in high-functioning autistic children: relationship to theory of mind. *J Child Psychol Psychiatry* 1991; 32: 1081-106.
- Rusell J, Saltmarsh R, Hill E. What do executive factors contribute to the failure on false belief tasks by children with autism? *J Child Psychol Psychiatry* 1999; 40: 859-68.
- Leslie AM, Thaiss T. Domain specificity in conceptual development: neuropsychological evidence from autism. *Cognition* 1992; 43: 225-51.
- Ayres AJ. *Sensory integration and the child*. Los Angeles: Western Psychological Services; 1972.
- Fisher AG, Murray EA. Introduction to sensory integration theory. In Fisher AG, Murray EA, Bundy AC, eds. *Sensory integration: theory and practice*. Philadelphia: FA Davis; 1991. p. 3-26.
- Martínez-Selva JM, García-Sánchez FA, Florit R. Electrodermal orienting activity in children with Down syndrome. *Am J Ment Retard* 1995; 100: 51-8.
- Kim DK, Shin YM, Kim CE, et al. Electrodermal responsiveness, clinical variables, and brain imaging in male chronic schizophrenics. *Biol Psychiatry* 1993; 33: 786-93.
- Satterfield JH, Dawson ME. Electrodermal correlates of hyperactivity in children. *Psychophysiology* 1971; 8: 191-7.
- Rosenthal RH, Allen TW. An examination of attention, arousal, and learning dysfunctions of hyperkinetic children. *Psychol Bull* 1978; 85: 689-715.
- Zahn TP, Kruesi MJ. Autonomic activity in boys with disruptive behavior disorders. *Psychophysiology* 1993; 30: 605-14.
- Miller LJ, McIntosh DN, McGrath J, et al. Electrodermal responses to sensory stimuli in individuals with fragile X syndrome: a preliminary report. *Am J Med Genet* 1999; 83: 268-79.
- Van Engeland H. The electrodermal orienting response to auditory stimuli in autistic children, normal children, mentally retarded children, and child psychiatric patients. *J Autism Dev Disord* 1984; 14: 261-79.
- Saks O. *Un antropólogo en Marte*. Barcelona: Anagrama; 1997.
- Baron-Cohen S. The extreme male-brain theory of autism. In Tager-Flusberg H, ed. *Neurodevelopmental Disorders*. Cambridge: MIT Press; 1999. p. 401-29.
- Baron-Cohen S, Cox A, Baird G, et al. Psychological markers in the detection of autism in infancy in a large population. *Br J Psychiatry* 1996; 168: 158-63.
- Baron-Cohen S, Hammer J. Is autism an extreme form of the male brain? *Adv Infan Res* 1997; 11: 193-217.
- Egaas B, Courchesne E, Saitoh O. Reduced size of the corpus callosum in autism. *Arch Neurol* 1995; 52: 794-801.
- The syndrome of nonverbal learning disabled children: Developmental manifestations of neurological disease. *The Clinical Neuropsychologist* 1988; 2: 293-330.
- Carpentieri SC, Morgan S. A comparison of patterns of cognitive functioning of autistic and non-autistic retarded children on the Stanford-Binet. *J Autism Dev Disord* 1994; 24: 215-23.
- Ehlers S, Nyden A, Gillberg C, et al. Asperger Syndrome, autism, and attention disorders: a comparative study of the cognitive profiles of 120 children. *J Child Psychol Psychiatry* 1997; 38: 207-17.
- Gillberg C, Gillberg IC. Asperger syndrome: some epidemiological considerations. A research note. *J Child Psychol Psychiatry* 1989; 30: 631-8.

32. Szatmari P, Bremer R, Nagy J. Asperger syndrome: a review of clinical features. *Can J Psychiatry* 1989; 34: 554-60.
33. Howlin P, Asgharian A. The diagnosis of autism and Asperger syndrome: findings from a survey of 770 families. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 834-9.
34. Bishop DV. Development of the Children's Communication Checklist (CCC): a method for assessing qualitative aspects of communicative impairment in children. *J Child Psychol Psychiatry* 1998; 39: 879-91.
35. Artigas J. El lenguaje en los trastornos autistas. *Rev Neurol* 1999; 28 (Supl 2): S118-23.
36. Baltaxe CA, Simmons JQ. Bedtime soliloquies and linguistic competence in autism. *J Speech Hear Disord* 1977; 42: 376-93.
37. Gillberg C. Asperger syndrome in 23 Swedish children. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 520-31.
38. Kopp S, Gillberg C. Girls with social deficits and learning problems: Autism, atypical Asperger syndrome or a variant of these conditions. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 1992; 1: 89-99.
39. Pennington BF, Johnson C, Welsh MC. Unexpected reading precocity in a normal preschooler: implications for hyperlexia. *Brain Lang* 1987; 30: 165-80.
40. Gillberg C, Rasmussen P. Perceptual motor and attentional deficits in seven-year-old children: background factors. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24: 752-70.
41. Gillberg C. *Clinical Child neuropsychiatry*. Cambridge: Cambridge University Press; 1995.
42. Gillberg IC, Gillberg C. Children with preschool minor neurodevelopmental disorders. IV: behavior and school achievement at age 13. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 3-13.
43. Wing L. The relationship between Asperger's syndrome and Kanner's autism. In Frith U, ed. *Autism and Asperger syndrome*. Cambridge: Cambridge University Press; 1991. p. 93-121.
44. Le Couteur A, Bailey A, Goode S, Pickles A, Robertson S, Gottesman I, et al. A broader phenotype of autism: the clinical spectrum in twins. *J Child Psychol Psychiatry* 1996; 37: 785-801.
45. Lauder JM, Krebs H. Serotonin as a differentiation signal in early embryogenesis. *Dev Neurosci* 1978; 1: 15-30.
46. Hedner J, Lundell KH, Breese GR, Mueller RA, Hedner T. Developmental variations in CSF monoamine metabolites during childhood. *Biol Neonate* 1986; 49: 190-7.
47. Chugani DC, Muzik O, Behen M, et al. Developmental changes in brain serotonin synthesis capacity in autistic and nonautistic children. *Ann Neurol* 1999; 45: 287-95.
48. Yan W, Wilson CC, Haring JH. Effects of neonatal serotonin depletion on the development of rat dentate granule cells. *Dev Brain Res* 1997; 98: 177-84.
49. Miquel MC, Kia HK, Boni C, et al. Postnatal development and localization of 5-HT1A receptor mRNA in rat forebrain and cerebellum. *Dev Brain Res* 1994; 80: 149-57.
50. Bauman M, Kemper TL. Histoanatomic observations of the brain in early infantile autism. *Neurology* 1985; 35: 866-75.

#### ASPECTOS NEUROCOGNITIVOS DEL SÍNDROME DE ASPERGER

**Resumen.** El síndrome de Asperger (SA) se diagnostica en función de unos rasgos comportamentales que se agrupan como criterios diagnósticos de acuerdo con las distintas definiciones propuestas. No cabe duda de que bajo la peculiar forma de ser que manifiestan los individuos con SA subyacen determinados aspectos cognitivos. En esta revisión se examinan los distintos mecanismos cognitivos propios del SA, tanto aquellos que pueden constituir aspectos nucleares del trastorno como los que únicamente son síntomas secundarios. Se analiza cómo incide en el SA la teoría de la mente, la disfunción ejecutiva, la teoría del cerebro masculino y la disfunción de la modulación sensorial. También se comenta el perfil de inteligencia, las alteraciones en el lenguaje y el trastorno de la atención, que posiblemente representan aspectos que pueden ser explicados por déficit cognitivos básicos. El fracaso de todas las teorías propuestas para ofrecer una explicación unitaria para el SA sugiere que deben estar implicados diversos mecanismos neurobiológicos que generan, a su vez, distintas manifestaciones neurocognitivas, responsables de la complejidad del trastorno. [REV NEUROL CLIN 2000; 1: 34-44] [<http://www.revneurolog.com/RNC/0101/a010034.pdf>]

**Palabras clave.** Autismo. Disfunción ejecutiva. Integración sensorial. Síndrome de Asperger. Teoría de la mente. Teoría del cerebro masculino.

#### ASPECTOS NEUROCOGNITIVOS DA SÍNDROME DE ASPERGER

**Resumo.** A síndrome de Asperger (SA) é diagnosticada em função de alterações de comportamento, agrupadas em critérios diagnósticos, de acordo com as diferentes definições propostas. Não há dúvida que existem determinados aspectos cognitivos subjacentes na maneira peculiar que os indivíduos com SA se manifestam. Nesta revisão, são analisados os diferentes aspectos neurocognitivos próprios da SA, tanto os primários do transtorno, como os unicamente secundários. Analisam-se como a teoria da mente, a disfunção executiva, a teoria da mente masculina, e a disfunção da modulação sensorial incidem na SA. Também se comenta o perfil da inteligência, as alterações na linguagem, o transtorno da atenção, que possivelmente representam aspectos que podem ser explicados por déficit cognitivos básicos. O fracasso de todas as teorias propostas para oferecer uma explicação unitária para o SA sugere que diversos mecanismos neurobiológicos devam estar implicados, que geram, por sua vez, distintas manifestações neurocognitivas, responsáveis pela complexidade do transtorno. [REV NEUROL CLIN 2000; 1: 34-44] [<http://www.revneurolog.com/RNC/0101/a010034.pdf>]

**Palavras chave.** Autismo. Disfunção executiva. Integração sensorial. Síndrome de Asperger. Teoria da mente. Teoria do cérebro masculino.