



SÍNDROME DE ASPERGER

Neus Francés Sanjuan

Elisa Ibáñez Soriano

Maria José Naharro Gascón

Jesús Lull Carmona

Carmen Pascual Calatayud

neusfransan@gmail.com

Asperger, Trastorno Generalizado del Desarrollo (TGD)

RESUMEN

Cuando hablamos de Trastorno generalizado del desarrollo (TGD) nos referimos a una serie de entidades con tres grupos de manifestaciones comunes a todas ellas: Trastorno de la relación social; trastorno de la comunicación, incluyendo expresión y comprensión del lenguaje; y falta de flexibilidad mental, que condiciona un espectro restringido de conductas y una limitación en las actividades que requieren cierto grado de imaginación.

Los TGD incluyen el Trastorno autista, el Trastorno de Rett, el Trastorno desintegrativo infantil, el Trastorno de Asperger y el Trastorno generalizado del desarrollo no especificado, siendo el nexo común de todos ellos las tres características citadas anteriormente.

El síndrome de Asperger (AS) es un conjunto de características mentales y conductuales que forma parte de los trastornos del espectro autista. Se engloba dentro de los trastornos generalizados del desarrollo, siendo considerado como un trastorno neuro-biológico en el cual existen desviaciones o anomalías en los siguientes aspectos del desarrollo: Conexiones y habilidades sociales, uso del lenguaje con fines comunicativos, características de comportamiento relacionados con rasgos repetitivos o perseverantes, una limitada gama de intereses y, en la mayoría de los casos, torpeza motora.

Aunque la edad de aparición y detección más frecuente se sitúa en la infancia temprana, muchas de las características del trastorno se hacen notorias en fases más tardías del desarrollo, cuando las habilidades de contacto social comienzan a desempeñar un papel más central en la vida de la persona.

SÍNDROME DE ASPERGER

En esta ponencia vamos a intentar resumir el cuadro clínico del Síndrome de Asperger así como su etiología, patogenia y aspectos neurocognitivos, con el objetivo de tener una mejor comprensión global del síndrome y así facilitar el proceso diagnóstico e intervención temprana de estos pacientes.

BREVE INTRODUCCIÓN

Cuando hablamos de Trastorno generalizado del desarrollo (TGD) nos referimos a una serie de entidades con tres grupos de manifestaciones comunes a todas ellas:

1. Trastorno de la relación social.
2. Trastorno de la comunicación, incluyendo expresión y comprensión del lenguaje.
3. Falta de flexibilidad mental, que condiciona un espectro restringido de conductas y una limitación en las actividades que requieren cierto grado de imaginación.

Los TGD incluyen el Trastorno autista, el Trastorno de Rett, el Trastorno desintegrativo infantil, el Trastorno de Asperger y el Trastorno generalizado del desarrollo no especificado, siendo el nexo común de todos ellos las tres características citadas anteriormente.

DEFINICIÓN

El síndrome de Asperger (AS) es un conjunto de características mentales y conductuales que forma parte de los trastornos del espectro autista. Se engloba dentro de los trastornos generalizados del desarrollo (CIE-10;Capítulo V; F84), siendo considerado como un trastorno neuro-biológico en el cual existen desviaciones o anormalidades en los siguientes aspectos del desarrollo:

- * Conexiones y habilidades sociales
- * Uso del lenguaje con fines comunicativos
- * Características de comportamiento relacionados con rasgos repetitivos o perseverantes
- * Una limitada gama de intereses
- * En la mayoría de los casos torpeza motora

Aunque la edad de aparición y detección más frecuente se sitúa en la infancia temprana, muchas de las características del trastorno se hacen notorias en fases más tardías del desarrollo, cuando las habilidades de contacto social comienzan a desempeñar un papel más central en la vida de la persona.

SÍNDROME DE ASPERGER

UN POCO DE HISTORIA...

HANS ASPERGER, nació en 1906, en Austria y se formó en Viena en Medicina General, y con el proyecto de especializarse en pediatría. Comenzó su trabajo en la Clínica Pediátrica Universitaria de Viena donde elaboró lo que constituiría su tesis doctoral, publicada en alemán en 1944. En su trabajo original, Asperger describió a cuatro niños con edades comprendidas entre seis y once años que presentaban como característica común una marcada discapacidad por dificultades en la interacción social a pesar de su aparente adecuación cognitiva y verbal e introdujo el concepto de Psicopatía Autista (Síndrome Asperger) en la terminología actual.

Falleció de forma repentina en 1980, mientras desarrollaba un trabajo clínico activo.

Su investigación quedó relegada durante treinta años hasta que Lorna Wing utilizó el termino Síndrome de Asperger en un trabajo publicado en 1981. A partir de entonces se ha ido desvelando la importancia de este trastorno tanto por su elevada prevalencia como por la repercusión social que afecta a las personas que lo presenta.

EPIDEMIOLOGÍA

Las estimaciones realizadas acerca de la prevalencia del trastorno son muy variables.

Parte de la variabilidad que se observa en las distintas estimaciones se deriva de las diferencias existentes entre los diferentes criterios diagnósticos. Por ejemplo, un estudio relativamente reducido del año 2007 realizado en Finlandia sobre una muestra de 5484 niños de ocho años halló que 2,9 de cada 1000 niños cumplían los criterios establecidos por la CIE-10 para el diagnóstico del Asperger; 2,7 de cada 1000 cumplían los criterios de Gillbert y Gillbert; 2,5 cumplían los del DSM-IV; y 1,6 cumplían los de Szatmari et al.

No obstante y pese a las diferencias en la una unidad de criterios diagnósticos, todos los estudios apuntan una prevalencia aproximada de 2,6-4,8/1.000, con una frecuencia tres a cinco veces superior en varones respecto a mujeres. El SA parece mostrar una incidencia claramente superior al autismo, señalando frecuencias hasta cinco veces más elevadas. Sin embargo, se estima que más de la mitad de los casos alcanzan la edad adulta sin diagnóstico.

ETIOLOGÍA

No existe un marcador biológico o clínico único para el autismo, ni se espera que un solo gen es responsable de su expresión. Sin embargo, las influencias ambientales también son importantes, ya que la concordancia en los gemelos monocigotos es menos de 100% y la expresión fenotípica de la enfermedad varía ampliamente, incluso dentro de los gemelos monocigotos.

SÍNDROME DE ASPERGER

PATOGENIA

Las investigaciones actuales señalan a las anomalías cerebrales como la causa de AS. Usando técnica imagen cerebral, los científicos han observado diferencias estructurales y funcionales en regiones específicas de los cerebros de niños controles comparados con niños con AS. Estos defectos más probablemente están causados por la migración anormal de células embrionarias durante el desarrollo fetal que afecta la estructura cerebral y conexiones neuronales que controlan el pensamiento y el comportamiento.

Por ejemplo, un estudio encontró una reducción de la actividad cerebral en el lóbulo frontal de niños con AS cuando se les pidió que respondieran a tareas que requerían el uso de criterio. Otro estudio encontró diferencias en la actividad cuando se les pidió a los niños que respondieran a expresiones faciales.

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

Parámetros cognitivos que inciden en el 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

SÍNDROME DE ASPERGER

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 complejidad del SA. 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 como en el SA, siendo menos grave en este último. 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. Sin embargo, esta teoría no explica los síntomas repetitivos que suelen presentar los autistas, así como el inicio muy precoz de los síntomas del autismo, a una edad previa al desarrollo de una TM.

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.

SÍNDROME DE ASPERGER

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 periodo relativamente largo
Habilidad para organizar y manejar el tiempo

Los tests más útiles para estudiar la FE son: el Wisconsin Card Sorting Test, la torre de Hanoi, la figura compleja de Rey, el Stroop y los tests de fluencia verbal.

La alteración de la 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.

Sin embargo, la alteración de la función ejecutiva sigue sin explicar algunos signos y síntomas presentes en el Síndrome de Asperger:

- No es capaz de predecir todos los déficit cognitivos presentes en el SA.
- Su aparición no es precoz; por lo tanto muchos de los síntomas ya están desarrollados previamente a que se haya adquirido la FE.
- déficit sociales y de comunicación.

Asimismo, la alteración de la FE carece de especificidad para los trastornos autistas, habiéndose descrito en múltiples trastornos como esquizofrenia, TOC, Sd. De Gilles de la Tourette, TDAH, Enfermedad de Parkinson, Síndrome del lóbulo frontal, Epilepsia temporal...

SÍNDROME DE ASPERGER

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. 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.

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.

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. En los autistas y en el SA se aprecian numerosos síntomas relacionados con hiperreactividad o hiporreactividad sensorial.

Los síntomas del SA más representativos de DMS son los siguientes:

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

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

SÍNDROME DE ASPERGER

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, 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.

A veces, puede existir una sensibilidad exagerada a determinadas texturas de alimentos que pueden conducir a una evitación radical de ciertas comidas. También ciertos estímulos visuales pueden resultar molestos. En general la luz muy intensa los destellos o los cambios luminosos bruscos. 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, 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.

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 testosterona 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.

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. También hace falta un soporte experimental que sustente la teoría.

SÍNDROME DE ASPERGER

Perfil de Inteligencia

La inteligencia del niño con SA es normal. 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.

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. 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'.

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.

Esta cualidad cognitiva tiene que ver con la rigidez mental o espectro restringido de intereses, que figura entre los criterios del DSMIV. La internalización del sentido del tiempo puede estar muy distorsionada.

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.

Lenguaje

Existe cierta controversia con respecto a la existencia o no de alteraciones lingüísticas en el SA.

En líneas generales, 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.

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

*Turno de la palabra: no se respeta la reciprocidad en el diálogo.

SÍNDROME DE ASPERGER

*Inicios de conversación: dificultad en leer los signos no explícitos y por tanto existe una tendencia a cambiar de tema de forma anárquica.

*Lenguaje figurado: tendencia a la interpretación literal (dificultad de comprensión de metáforas, ironías, dobles sentidos...)

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.

Según el DSMIV, 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. No obstante, existen otros autores que analizan alteraciones prosódicas o pragmáticas del lenguaje como criterios diagnósticos del síndrome de Ásperger:

1. 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.

*Alteración en la comprensión (incluyendo interpretaciones literales de significados implícitos).

2. Szatmari, Bremer y Nagy establecen como criterios diagnósticos aquellos que hacen referencia a los aspectos pragmáticos del lenguaje. 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.

Trastorno de atención

El trastorno de atención es un síntoma frecuente en el SA. Es posible que, si se aplican los criterios del DSMIV 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.

SÍNDROME DE ASPERGER

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. 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. 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 masculinos y femeninos en la capacidad de síntesis de serotonina.

Otra implicación es que la depleción experimental de serotonina en animales de laboratorio genera una disminución de espinas dendríticas en el hipocampo y disminución de células de Pukinje en el cerebelo. Ambas alteraciones histológicas se han relacionado con el autismo.

CUADRO CLÍNICO

La persona Asperger presenta un estilo cognitivo distinto. Su pensamiento es lógico, concreto e hiperrealista. Los niños con este diagnóstico tienen severas y crónicas incapacidades en lo social, conductual y comunicacional. Algunas de las características pueden ser:

- Socialmente torpe y difícil de manejar en su relación con otros niños y/o adultos. Ingenuo y crédulo.
- A menudo sin conciencia de los sentimientos e intenciones de otros.
- Con grandes dificultades para llevar y mantener el ritmo normal de una conversación .
- Se altera fácilmente por cambios en rutinas y transiciones.
- Literal en lenguaje y comprensión.
- Muy sensible a sonidos fuertes, colores, luces, olores o sabores.

SÍNDROME DE ASPERGER

-Fijación en un tema u objeto del que pueden llegar a ser auténticos expertos.

-Físicamente torpe en deportes.

-Incapacidad para hacer o mantener amigos de su misma edad.

Pueden a menudo tener:

-Memoria inusual para detalles

-Problemas de sueño o de alimentación

-Problemas para comprender cosas que han oído o leído

-Patrones de lenguaje poco usuales (observaciones objetivas y/o relevantes)

-Hablar en forma extraña o pomposa, alteraciones de la prosodia, volumen, tono, entonación

-Tendencia a balancearse, movimientos repetitivos o caminar mientras se concentran

Una adecuada identificación y atención temprana, un buen ambiente familiar, una adecuada respuesta educativa, una alta capacidad intelectual y de aprendizaje, son factores que predicen un mejor ajuste social, personal y emocional en la vida adulta.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Diagnóstico y evaluación de los Trastornos del Desarrollo

Anamnesis

El primer paso a dar es realizar una anamnesis o recogida de datos de la historia clínica del niño. Para comprender qué es –y qué supone ser una persona con– Síndrome de Asperger, es imprescindible situarse en una perspectiva evolutiva, puesto que cuando hablamos de este Síndrome hablamos de un trastorno del desarrollo. Para hablar de un desarrollo alterado, necesitamos la referencia constante de un desarrollo normalizado y, por tanto, la perspectiva del desarrollo normal.

Esta anamnesis debe incluir:

a.- Antecedentes familiares

b.- Historia del embarazo y periodo pre- y perinatal

c.- Historial médico

d.- Situación familiar

SÍNDROME DE ASPERGER

e.- Situación educativa (o laboral): escolarización actual del niño y apoyos escolares o extraescolares que recibe (si los hubiera). En caso de ser un adulto, estudios que ha realizado o realiza y/o situación laboral (si la hubiera).

f.- Datos del desarrollo evolutivo hasta el periodo actual. Conocer cómo ha sido el desarrollo nos permitirá ver cómo se desvía (o no) del desarrollo normalizado.

g.- Posibles alteraciones del sueño o la alimentación

Evaluación cualitativa

Se realiza mediante la observación directa, no requiere de ningún instrumento específico, sino que se lleva a cabo a través de todo el proceso de evaluación.

Para esto, hay una serie de escalas que nos han de servir de referencia:

- a.- DSM-IV-TR (2002) (se suele emplear en el ámbito clínico)
- b.- CIE-10 (1993) (se emplea con preferencia en investigación)
- c.- Escala de P. Szatmari y otros (1989) (es la menos restrictiva)
- d.- Escala de C. Gillberg (1989) (que es una de las más empleadas)
- e.- Criterios diagnósticos de Lorna Wing (1998)

EL SÍNDROME DE ASPERGER SEGÚN EL DSM IV-TR

A.- Alteración cualitativa de la interacción social, manifestada por lo menos en dos de las siguientes características:

1. Alteración importante del uso de múltiples comportamientos no verbales como contacto visual, expresión facial, posturas corporales y gestos que regulan la interacción social.
2. Incapacidad del individuo para desarrollar relaciones apropiadas con compañeros apropiados al nivel de desarrollo
3. Ausencia de la tendencia espontánea a compartir placeres, intereses u objetivos con otras personas.
4. Falta de reciprocidad social y emocional.

B.- Patrones de comportamiento, intereses y actividades restrictivos, repetitivos y estereotipados, manifestados al menos por una de las siguientes características:

1. Preocupación excesiva y absorbente por uno o más patrones de intereses estereotipados y restringidos, que son anormales, sea por su intensidad o por su objetivo
2. Adherencia aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos y no funcionales.

SÍNDROME DE ASPERGER

3. Manierismos motores repetitivos y estereotipados.

4. Preocupación persistente por partes de objetos (incluye fascinación por el movimiento).

C.- El trastorno causa un deterioro clínicamente significativo en el funcionamiento social, ocupacional y en otras áreas importantes de la actividad del sujeto

D.- No hay un retraso general del lenguaje clínicamente significativo (por ejemplo, a los 2 años de edad utiliza palabras sencillas, a los 3 años de edad utiliza frases comunicativas).

E.- No hay evidencia de un retraso clínicamente significativo en el desarrollo cognitivo ni en el desarrollo de conductas de autoayuda, conductas adaptativas y curiosidad por el medio ambiente que rodea al niño.

F.- No cumple los criterios de otro trastorno generalizado del desarrollo ni de esquizofrenia.

EL SÍNDROME DE ASPERGER SEGÚN LORNA WING (1998)

- Algunas de las anomalías conductuales comienzan a manifestarse en el primer año de vida del niño.
- El desarrollo del lenguaje es adecuado, aunque en algunos individuos puede existir un retraso inicial moderado
- El estilo de comunicación del niño tiende a ser pedante, literal y estereotipado
- El niño presenta un trastorno de la comunicación no verbal
- El niño presenta un trastorno grave de la interacción social recíproca con una capacidad disminuida para la expresión de la empatía.
- Los patrones de comportamiento son repetitivos y existe una resistencia al cambio
- El juego del niño puede alcanzar el estadio simbólico, aunque repetitivo y poco social
- Se observa un desarrollo intenso de intereses restringidos y concretos
- Torpeza motora: El desarrollo motor (grueso y fino) puede manifestarse retrasado y existen dificultades en el área de la coordinación motora.
- Comportamiento social "extraño"
- Inteligencia normal o superior

SÍNDROME DE ASPERGER

EL SÍNDROME DE ASPERGER SEGÚN CHRISTOPHER GILLBERG (1989)

Déficit en la interacción social: graves impedimentos para la interacción social recíproca manifestada al menos por dos de los siguientes puntos:

- Imposibilidad para interaccionar normal y recíprocamente con sus iguales.
- Falta de deseo o interés en interaccionar con sus iguales.
- Ausencia o capacidad disminuida para la apreciación de las normas o claves sociales.

Conducta social y respuestas emocionales inapropiadas a la situación.

Desarrollo de un repertorio repetitivo y restrictivo de intereses y actividades: intereses restringidos manifestados por, al menos, uno de los siguientes puntos:

- Exclusión de otras actividades (por estar absorbido obsesivamente en su foco de interés).
- Tendencia a la repetición e inflexibilidad en las rutinas.

Intereses obsesivos, suelen acumular grandes cantidades de información sobre el tema que les interesa, con más mecánica que sentido (debido a su buena memoria pueden repetir acciones o discursos de forma mecánica pero frecuentemente sin comprender el significado).

Imposición de intereses y rutinas, manifestados por al menos uno de los siguientes puntos:
Imposición de las rutinas en su propia vida cotidiana

Imposición de las rutinas e intereses sobre los demás
Dificultades o alteraciones del lenguaje:
problemas del habla y del lenguaje manifestados por tres de los siguientes puntos:

- Retraso inicial en el desarrollo del lenguaje.
- Lenguaje expresivo superficialmente perfecto.
- Lenguaje formal y pedante.
- Características peculiares en el ritmo del habla, la entonación de la voz y la prosodia.

Dificultades de comprensión que incluyen interpretación literal del significado de las expresiones ambiguas o idiomáticas.

Dificultades en la comunicación no verbal, manifestadas por al menos uno de los siguientes puntos:

- Utilización limitada y restringida de gestos.
- Lenguaje corporal torpe e inapropiado.
- Expresión facial limitada.
- Expresión facial inapropiada (no coherente con el contexto).
- Mirada peculiar.

SÍNDROME DE ASPERGER

- Postura corporal rígida y sin expresión.

Anomalías en el desarrollo motor: en los exámenes neurológicos de su desarrollo se observa retraso temprano en el área motriz o anomalías y torpeza motriz.

EL SÍNDROME DE ASPERGER SEGÚN PETER SZATMARI (1989)

1. Aislamiento social (dos de los siguientes):

Ausencia de relaciones de amistad

Evita activamente el contacto social con otros

Ausencia de interés en formar relaciones de amistad

Tendencia hacia un estilo de vida solitario

2. Trastorno en la interacción social (uno de los siguientes):

Iniciación de la interacción social para satisfacer sus necesidades personales

Iniciación torpe y poco efectiva de la interacción social

Interacciones sociales unilaterales dentro de su grupo de referencia

Dificultad para percibir y comprender los sentimientos expresados por otros

Indiferencia hacia los sentimientos de los demás

3. Trastornos de la comunicación no-verbal (uno de los siguientes):

Expresiones faciales de afecto limitadas

Los cuidadores o los padres tienen dificultades para inferir los estados emocionales del niño debido al aplanamiento de sus expresiones emocionales

Contacto ocular limitado

El contacto ocular no se utiliza como regulador de la comunicación

No utiliza las manos para expresarse

Sus gestos suelen ser torpes y exagerados

No mantiene la distancia apropiada con otros y

Puede acercarse demasiado a la gente

4. Lenguaje idiosincrásico y excéntrico (dos de los siguientes):

Anomalía en la inflexión de la voz

Habla demasiado

SÍNDROME DE ASPERGER

Habla muy poco

Falta de cohesión en la conversación

Uso idiosincrásico de palabras

Patrones repetitivos del habla

5. Exclusión de los criterios de diagnóstico según el DSM para: autismo infantil

PRINCIPALES DIFERENCIAS ENTRE LOS DISTINTOS CRITERIOS

- 1) Solo Gillberg incluye torpeza motora como criterio relevante en el diagnóstico diferencial
- 2) Szatmari no enfatiza la limitación de intereses propios y rutinas
- 3) El DSM y la CIE incluyen como criterio la ausencia de retraso en el desarrollo del lenguaje
- 4) Lorna Wing sitúa las primeras manifestaciones conductuales en el primer año de vida
- 5) Gillberg considera la posibilidad de que exista en algunos casos un retraso mental leve

EVALUACIÓN CUANTITATIVA

Comprende la utilización de pruebas psicológicas estandarizadas para una aproximación diagnóstica objetiva. Se requiere de menos experiencia que la necesaria para la evaluación cualitativa, pero requiere de más tiempo para su aplicación, clasificación e interpretación.

Junto con la evaluación cualitativa, la valoración cuantitativa ha de permitirnos hacer una evaluación del desarrollo actual de la persona a diagnosticar y han de aportarnos los siguientes datos:

- a) Desarrollo social
 - b) Desarrollo cognitivo
 - c) Desarrollo del lenguaje y la comunicación
 - d) Desarrollo emocional y conducta
 - e) Valores psicométricos
- Algunas herramientas que nos sirven para valorar estos aspectos son:

Pruebas específicas

Escala Australiana para el Síndrome de Asperger (Garnett y Attwood), Test infantil del síndrome de Asperger (CAST) (Scout, Baron-Cohen, Bolton y Brayne), Cuestionario de exploración del espectro del autismo de alto funcionamiento (ASSQ) (Ehler, Gillberg y Wing).

SÍNDROME DE ASPERGER

Comprensión social

“Explicar” dibujos que reflejen situaciones sociales complejas. (Ej. “Norman Rockwell”); Historias de conocimiento social (socialmente inapropiadas) de Margaret Dewey; Completar sentencias abiertas: “Mis amigos piensan”, “a menudo me pregunto....”.

Habilidades de comunicación

Observación de habilidad para cambiar de temas preferidos a temas no interesantes, evaluación de actividades de tiempo libre, evaluación de la flexibilidad en completar tareas.

Desarrollo y características cognitivas

Escalas de Inteligencia de Wechsler

Función Ejecutiva:

Figura compleja de Rey Osterreith; Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin; Trail Making Test; Pruebas de Fluidez Verbal; Test de ejecución continua de atención sostenida; Torre de Hanoi; Test Stroop; Test de metáforas.

Teoría de la mente:

Pruebas de atribución de creencias de segundo orden, lectura de emociones en los ojos, historias “extrañas”, videos con comportamientos sociales “extraños”, pruebas de identificación y clasificación de emociones, test audiovisual de empatía.

Todo ello ha de ser la base que nos permita realizar un juicio diagnóstico adecuado.

SIGNOS DE ALARMA

1. Lactantes muy tranquilos, pasivos. Niños muy quietos, sin requerir atención, “sin dar guerra”.
2. Aislamiento y concentración en sí mismo con autoestimulaciones, fijación anormal por sus propias manos, escasa reacción a estímulos externos, rechazo a coger objetos, no respuesta a la llamada no respuesta a estímulos sonoros, rechazo del contacto físico, balanceamiento.
3. Atracción-fijación por objetos muy determinados; como la luz, objetos redondos y que giren, atracción-miedo por agujeros y ruidos intensos.
4. Estereotipias y tendencia a la repetición, con resistencia a los cambios ambientales o hábitos del niño.
5. Hipotonía y problemas instrumentales.
6. Berrinches inconsolables, disforia, pánicos inexplicables.

SÍNDROME DE ASPERGER

7. Tristeza, ausencia-escasez de sonrisa, mirada perdida, ausencia de fijación de la mirada.
8. Falta de conductas anticipatorias.
9. Autoagresiones.
10. Insensibilidad al dolor y a los momentos angustiosos o respuesta paradójica a los mismos.
11. Dificultades alimentarias, con succión alterada, rechazo a los cambios alimenticios y a gran parte de los alimentos, oposición a la masticación.
12. Ausencia, desaparición del poco lenguaje adquirido o desarrollo atípico del mismo. Como ecolalias, no utilización de la primera y segunda persona, utilización frecuente de la tercera persona para referirse a sí mismo, dificultades para decir "sí" o "no".

TRASTORNOS RELACIONADOS

Trastornos clínicos frecuentemente implicados en el diagnóstico diferencial del Síndrome de Asperger:

A) Términos diagnósticos alternativos y no excluyentes

- El trastorno de la personalidad esquizoide
- El trastorno semántico-pragmático del lenguaje
- El trastorno del aprendizaje no verbal o del hemisferio cerebral derecho

B) Condiciones asociadas y con solapamiento clínico

- El trastorno hiperactivo
- El trastorno de la Tourette
- Depresión y ansiedad

C) Trastornos que presentan solapamiento sintomático

- Trastorno obsesivo compulsivo
- Esquizofrenia